

# Çocukluk Çağı Chiari Malformasyonları ve Siringomyeli

## Pediatric Chiari Malformations and Syringomyelia

### Öz

Chiari malformasyonları (CM) arka beyin yapılarının foramen magnumdan herniasyonudur. Orijinal sınıflamaya göre dört tiptir. Tanıda manyetik rezonans görüntüleme (MRG) altın standarttır. CM Tip I, çocukluk çağında en sık görülen formasyondur. MRG'in yaygın kullanımıyla radyolojik olarak daha sık gözlenmektedir ancak bunların belirli bir kısmı klinik bulgu verir. Siringomyeli (SM) en sık eşlik eden klinik tablodur ve saptandığında uzun süre asemptomatik seyredebilir, ayrıca tedavi için yönlendiricidir. CM tip II, CM I'e beyin sapı disfonksiyonun eşlik ettiği ileri formu olarak değerlendirilir ve neredeyse her zaman myelomeningosel ve hidrosefali birlikteliği gözlenir.

**Anahtar Sözcükler:** Arnold chiari, Kraniovertebral bileşke, Pediatrik chiari malformasyonu, Siringomyeli

### ABSTRACT

The Chiari malformations (CM) are herniations of the hindbrain structures through the foramen magnum. According to the original classification, there are four types. Magnetic resonance imaging (MRI) is the gold standard for diagnosis. CM Type I is the most common formation in childhood. With the widespread of MRI scans, they are commonly observed radiologically, but only some cases present clinical symptoms. Syringomyelia is the most commonly associated clinical condition; when detected, it can remain asymptomatic for a long time and is also indicative for treatment. CM type II is the advanced form of CM I accompanied by brainstem dysfunction and is almost always observed with myelomeningocele and hydrocephalus.

**Keywords:** Arnold chiari, Craniovertebral junction, Pediatric chiari malformation, Syringomyelia

## GİRİŞ

Chiari malformasyonu (CM) en kapsayıcı tanımla serebellum ve arka beyin yapılarının geniş bir spektrumda herniasyonunu ifade eden doğumsal anomaliler olarak kabul görmüştür. İlk olarak 1891'de Avusturyalı bir pato-anatomist Dr. Hans Chiari tarafından kendi ismiyle bilinen ve serebellumu etkileyen bir dizi konjenital anomali olarak tanımlanmıştır. Dr. Hans Chiari tarafından tanımlanan alt tipleri (Chiari tip I, II, III ve IV) bazı vakaların sınıflamasında anatomik ve semptomik bulgular açısından yetersiz kalması nedeniyle zaman içerisinde Chiari 0; Chiari 1,5 tipleri de sınıflamada yer bulmuştur (20,42,44).

Chiari malformasyonları hakkında literatürde geniş bilgi birikimi olmasına rağmen etiopatogenezini kesin ortaya koyabilecek kanıtlar yoktur. Pediatrik çağdaki CM'lerin diğer doğumsal anomaliler ve sendromlarla sık görülmesi patofizyolojisinde genetik ve intrauterin gelişimsel etkenlerin daha baskın olduğu fikrini ön plana çıkarmaktadır (4,30,35). Chiari tip I malformasyonunda (CM I) arka fossada oksipital kemik gelişiminin yetersizliğinin sonucu olarak küçük ve sıkışık ol-

masına bağlı olarak tonsiller herniasyonun meydana geldiğini ileri süren Marin-Padilla teorisi bugünkü temel tedavi prensiplerimizi şekillendirmiştir (27).

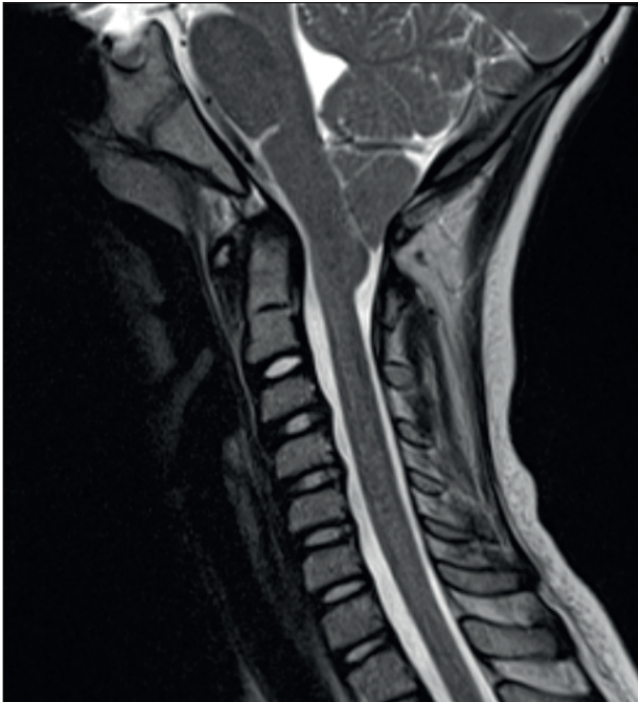
Siringomyeli spinal kord parankimindeki sıvı dolu kistik kavitelelerin nöronal kompresyonu sonucu ortaya çıkar. Tek başına bir hastalıktan ziyade kronik bir tablo olarak kabul görülür ve genelde birden fazla spinal segmente yayılım gösterir (25). En sık birliktelik gösterdiği hastalık CM'dir ve bu ilk defa Gardner tarafından raporlanmıştır (12). Chiari I malformasyonlarında SM'nin varlığı sıklıkla cerrahi tedavinin bir endikasyonu olarak düşünülür. Bu nedenle de bu birlikteliğin iyi anlaşılması oldukça önemlidir. CM I'e ikincil gelişen siringomyeli vakalarında mevcut semptomlarda progresyon ve yeni nörolojik defisit riski yüksektir (38). Pediatrik çağdaki CM I hastalarının %23-57'sinde, CM II hastalarının %48-88'inde SM gözlenmektedir (16,37,41). Bu klinik birlikteliğin patofizyolojisinde intrakraniyal ve spinal subaraknoid mesafedeki basınç farklılığını temel alan hidrodinamik teoriler yer almaktadır (21). Bu teorilere yazının siringomyeli bölümünde detaylı olarak değinilmiştir

Manyetik rezonans görüntüleme (MRG) tanıda altın standarttır. Serebellar herniasyon saptananlarda tüm spinal MRG yapılması önerilmektedir. Pozitif bulguları olan hastalarda kardiyak faz kontrast MRG herniasyonun foramen magnum civarında beyin omurilik sıvısının (BOS) akımına etkisini göstermede oldukça yardımcıdır.

### Pediyatrik Çağda Chiari Malformasyonu Tip I

Serebellar tonsillerin foramen magnumdan herniasyonu ile karakterizedir. CM I en çok gözlenen tiptir, her ne kadar erişkin tip olarak kabul görsede çocukluk çağında da sıklıkla gözlenir (Şekil 1). Çocuklarda radyolojik olarak serebellar ek-topinin 3 mm'den fazla olması tanısaldır (43). MRG'nin yaygınlaşması ile pediyatrik popülasyonda yapılan çalışmalarda görülme sıklığı %0,6-%3,6'dır (1,24). Ancak bunların sadece %15'i semptomatiktir ve cerrahi endikasyon barındırır (7). Radyoloji ve klinik arasındaki görece zayıf korelasyon gerçek malformasyonun tanımlanmasında zorluklar yaratmaktadır. Bu nedenle CM I'e bağlı klinik bulguların değerlendirilmesinde dikkatli olunmalıdır. Semptomlarla ilişkilendirilen temel patofizyoloji beyin omurilik sıvı (BOS) akımının foramen magnum düzeyindeki ani bloklanması ve bunun kronik süreçte tetiklediği BOS tuzaklanmasıdır (29).

En sık karşılaşılan semptom oksipital bölgedeki baş ağrısıdır ve hastaların %80'inde gözlenir (10). Klinik olarak bu baş ağrısının valsalva ile tetiklenen vasıfta olması önemlidir ve hastanın cerrahi dekompresyondan fayda göreceğinin ön göstergesidir (15). Ancak ağrının bu karakterde olmaması Chiari malformasyonunu ekarte ettirmez. CM I'in radyolojik insidansı göz önünde bulundurulduğunda, rastlantısal olarak diğer yaygın baş ağrısı nedenleriyle birliktelik gösterebilir. CM I'nin diğer semptomları daha az gözlenmekle beraber kabaca üç kategoride değerlendirilebilir; beyin sapı disfonksiyonu, serebellar disfonksiyon ve spinal kord disfonksiyonu



**Şekil 1:** 9 y, Chiari Malformasyonu Tip 1, T2 sagittal MRG'de serebellar herniasyon ve medullar kink görülmektedir.

(10). Uyku apnesi ve disfaji 3 yaş altındaki CM I'de sık görülen beyin sapı disfonksiyon bulgularıdır (2). Ataksik yürüyüş, ince motor hareketlerde beceriksizlik ve nistagmus serebellar disfonksiyonla ilişkilendirilen bulgularıdır. Bu semptomlara farklı şiddetlerde omuz, sırt ağrısı, ekstremitelerde duyuşal değişiklikler ve kuvvet kaybı eşlik edebilir. Bebeklik döneminde ise ağrı irritabilite, opistotonus ve aralıksız ağlama ile kendini gösterebilir.

Pediyatrik grup CM I'e SM sıklıkla eşlik eder ve prevalansı MRG tarama çalışmalarında %23; cerrahi uygulanan serilerde %57'dir (37,41). En sık olarak servikal ve servikotorasik kavşakta gözlenir. Siringomyelli pediyatrik CM I hastalarının büyük çoğunluğu uzun süre asemptomatik olmasına rağmen geniş kaviteler myelopatiye neden olabilir (32). Pediyatrik çağdaki CM I'de özellikle iskelet kas hastalığı anomalileri daha sık olmakla birlikte, çeşitli patoloji ve sendromlar eşlik edebilir. CM I hastalarında siringomyeli varlığında skolyoz görülme oranı %30'dur ancak olmadığı hastalarda skolyoz sıklığı, toplumun prevalansı ile aynıdır. Bu nedenle siringomyeli varlığı skolyoz gelişiminde etken faktörlerden biri olarak gösterilmiştir (38,39). Siringomyeli araştırma komisyonunun yaptığı çok merkezli çalışmada SM'li pediyatrik CM I hastalarında duraplastili/siz dekompresyonun skolyoz progresyonuna etkisi değerlendirilmiştir. Duraplasti ile tedavi edilen hastalarda daha az kurve progresyonu olduğu gösterilmiştir (34). Ayrıca odontoid process retroversiyonu, platibasi, baziller invajinasyon, atlas asimilasyonu, hemivertebral, Klippel-Feil sendromu, multisütür kraniyosinotiz, hidrosefali, Ehlers-Danlos vb. patolojiler CM I'e eşlik edebilen başlıca diğer patolojilerdir. Sagittal sinotizda %5-6, lambdoid sinotizda %45-60 oranında gözlenirken, özellikle sendromik sinotizlarda suturların erken füzyonu ve bazal sinkondrozdan dolayı CM I insidansı %80-100'dür (11,33). Hidrosefali sendromik CM I olgularında sık gözlenir ancak sendromik olmayan olgularda sıklığı %7-10 arasındadır (28).

Cerrahi tedavi konusunda çoğu uzman SM'si olmayan asemptomatik hastaların konservatif takip edilmesini önermektedir. SM varlığında veya CM I ile ilişki semptomların varlığında cerrahi tedavi önerilmektedir. Ancak SM'nin eşlik ettiği vakaların uzun dönem semptomsuz kaldığını gösteren yayınlar da bulunmaktadır (32,36). Suboksipital baş ağrısının cerrahi endikasyonu olarak değerlendirilmesi hâlâ tartışmalıdır ancak son zamanlarda endikasyon kabul edilme eğiliminde artış gözlenmektedir (18).

Cerrahi tedavide temel hedef kraniyoservikal bileşkedeki BOS akım restorasyonunun sağlanmasıdır. Temel cerrahi basamak kraniyoservikal bileşkeye yönelik kemik dekompresyondur. Bu basamağa duratomi ve duraplastinin yapıldığı araknoid disseksiyon, serebellar tonsil parsiyel eksizyonu, 4. ventrikül eksplorasyonu eklenebilir. Ancak çeşitli uygulamaların klinik sonuçları benzerdir. Son zamanlar daha az invaziv müdahalelere doğru yönelim gözlenmektedir. Ancak pediyatrik çağ CM I'de %6-10 oranında intradural patolojilerin olabileceği ve bunun yeterli BOS serbestitesine izin vermeyeceği akılda tutulmalıdır (45).

Kraniovertebral bileşke anomalilerinin eşlik ettiği CM I vakaları literatürde kompleks Chiari malformasyonları olarak adlandırılmaktadır ancak genel kabul görmüş bir kavram değildir (6). Basiler invajinasyon, impresyo ya da atlantoaksiyel instabilitenin bu patolojilere sıklıkla eşlik etmektedir. Bu va-

kalarda dekompresyonun yanı sıra oksipitoservikal füzyonun eklenmesi hususundaki tartışmalar hâlen devam etmektedir. Özellikle pediatrik çağda kafatabanına yönelik morfolojik ve radyolojik ölçümlerin (klivus-aksis açısı ve basion-C2 mesafesi) bilinmesi önemlidir. Son zamanlarda atlantoaksiyel mikroinstabilitenin CM I için öncü olabileceğini ve sadece C1-C2 füzyonun cerrahi stratejide yeterli olduğunu savunan görüşler bulunmaktadır (8,13). Tonsiller herniasyonun bir kompanzasyon mekanizması olduğu ve C1-C2 füzyonun spinal kordu tekrarlayan mikrotravmalardan koruyacağı öne sürülmüştür (14). Ancak literatürde bu görüşleri destekleyen yeterli kanıt bulunmamaktadır (48).

### Chiari Malformasyonu Tip II

Arnold Chiari malformasyonu olarak da bilinen arka beyin herniasyon tipidir. CM I'nin ileri bir formu olarak değerlendirilir. Neredeyse tamamı myelodisplazi ve hidrosefali zemininde gözlenir. Serebellar tonsillerin herniasyonuna ilave olarak serebellar vermis, beyin sapı ve dördüncü ventrikülün foramen magnumdan herniasyonu söz konusudur. Etiyopatogenezinde genel kabul gören görüş spinal nöroselin orta hatta açık kalmasına nedeniyle BOS basıncının düşmesi ve embriyonik erken dönemde kraniyal veziküllerin gerginliğinin azalması sonucu küçük posterior fossa oluşmasıdır. Bunu takiben geç embriyonik dönemde sıkışık posterior fossa, akuadukt stenozu ve dördüncü ventrikül çıkışı obstrüksiyonu ve hidrosefali gelişir (35).

%95'ten fazla hastada myelomeningosel eşlik eder. Küçük posterior fossa ve medullanın kaudale migrasyonu nedeniyle uzamış alt kraniyal sınırların disfonksiyonuna bağlı bulgular sık gözlenir. CM II hastalarında yaş ile semptomların başlangıcı koreledir. Yenidoğan döneminde genelde semptom yok iken, 5 yaşına ulaşmadan hastaların üçte birinde beyin sapı semptomları gelişir, bunların da üçte biri genellikle solunumsal nedenlerden dolayı yüksek mortaliteye sahiptir. 2 yaş altı myelomeningoselli bebeklerin en sık ölüm sebebi semptomatik CM II'dir. Yutma güçlüğü, tekrarlayan kusmalar, damak reflekslerin zayıflığı, bradikardi atakları önemli beyin sapı semptomlarıdır.

Myelomeningosel ve hidrosefalinin yanında siringomyelide %40-95 oranında eşlik eder. Üst servikal kemik anomalileri (C1 posterior ark asimilasyonu, baziller impresyo), servikomedullar bileşkede katlanma, akuaduktal stenoz, septum pellucidum disgenezisi, kalozal disgenezisi, geniş massa intermedia ve kolposefali diğer sık eşlik eden anomalilerdir.

CM II cerrahi tedavi yönetiminde akılda tutulması gereken en önemli nokta bebeklik dönemi sonrasında semptomların nadir geliştiğidir, eğer takiplerde yeni gelişen beyin sapı bulguları veya siringomyeli gözlenirse mutlaka öncelikle şantın aktif çalıştığından emin olunmalıdır. Cerrahi dekompresyona karar verildiğinde âşına olunan farklı anatomik topografiye karşı karşıya kalınacağı unutulmamalıdır. Kaudal yerleşimli torkula ve dördüncü ventrikül ciddi komplikasyonlara neden olabilir.

### Chiari Malformasyonu Tip III

Oldukça nadir görülen ağır nörolojik defisitli ve yüksek mortalite oranına sahip kötü prognozlu Chiari malformasyonudur. Üst servikal ve/veya oksipital kemik defektten posterior fossa yapılarının herniasyonu ile karakterizedir. Nadir görülmesi nedeniyle klinik yönetimi, cerrahisi zor ve tartışmalıdır

(23). İntrauterin dönemde tanı almamış olanlar doğumda oksipital bölgede kese ile tanı alırlar. Bu hastaların oksipital ensefaloselden ayırt edilmesi önem arz eder. Kese içerisinde posterior fossa yapılarının olması ile ayrılırlar. Klinik bulgular kese içerisindeki nöronal yapılarla orantılıdır. CM II'de görülen semptomların daha ağır formlar gözlenir, eşlik eden anatomik anomaliler ayırdır.

Cerrahi tedaviden beklentiler düşüktür hatta kese içerisindeki nöral dokular, normal beyin dokusundan fazla olduğu durumlarda cerrahi önermeyen görüşlerde bulunmaktadır (22). Sıklıkla eşlik eden hidrosefali varlığında tedavi sıralaması konusunda görüş birliği bulunmamaktadır.

### Chiari Malformasyonu Tip IV

Chiari Tip IV malformasyonunun tanımlanmasının literatürde sıklıkla yanlış kullanılması veya anlaşılması, çok nadir görülen bu tipin gerçekten çok daha fazla raporlanmasına neden olmuştur. Dr. Hans Chiari'nin 1895'de yapmış olduğu tanımlamada bu malformasyonun temel özelliği supratentorial içeriğin bulunduğu oksipital ensefalosel olmasıdır (46). Orijinal tanımdaki diğer özellikler serebellar hipoplazi, küçük posterior fossa, hidrosefali, falks serebellinin olmamasıdır.

### Diğer Chiari Tipleri

Chiari Tip 0 malformasyonu arka beyin herniasyonu olmadan veya az olan hastalarda siringomyeli görülmesidir. Semptom ve bulgular foramen magnum dekompresyonuyla gerileme gösterir (5,20). Esasında bir ekartasyon tanısıdır, siringomyeliye neden olabilecek diğer nedenler ekarte edilmez. Bulguları CM I ile benzer özelliktedir (9).

Chiari Tip 1,5 malformasyonu CM I'nin progresif versiyonu olarak kabul edilir, tonsiller ilave olarak beyin sapı ve 4.ventrikülün kaudale herniasyonu gözlenir. Klinik olarak CM I'den ayırt etmek zordur. Cerrahi teknik olarak durplastiden daha fazla yarar gördüğünü ifade eden yayınlar bulunmaktadır (40). Cerrahi sonrası sebat eden siringomyeli insidansı CM I'e göre önemli ölçüde fazladır. Bu alt tiplerde preoperatif doğru tanısı cerrahi teknik açısından yönlendiricidir.

### SİRİNGOMYELİ

Siringomyeli birden çok omurga segmentinde gözlenen spinal korddaki sıvı dolu kaviter lezyonlardır (Şekil 2). Siringomyeli çocuklarda genellikle konjenital bir anomali zemininde gelişir ve bunlardan en sık gözlenen CM I ve tethered korddur. Ancak beyin ve omurgayı etkileyen neoplastik, inflamatuvar ve postravmatik süreçlere bağlı olarak da ortaya çıkabilir. Bu nedenle siringomyelinin altında yatan temel patolojiye odaklanılmalı, onun doğal seyrine göre tedavi ve takip planlaması yapılmalıdır (25).

SM'nin patogenezinde literatürde çeşitli teoriler hâlen tartışılmaktadır. Bu teorilerin en bilinenleri Gardner, Williams ve Olfield tarafından farklı varyasyonları savunulan BOS dolaşım yollarındaki tıkanıklığa bağlı sirinks kavitesinin geliştiği hidrodinamik teoridir (21). Ball ve Dayan BOS'un santral kanal içerisine valsalva manevrası esnasında perivasküler boşluklardan geçtiğini savunmuştur (3). Bu teorilerin aksine sirinks gelişiminde epidural venöz basıya ikincil spinal kordda artmış hidrostatik basınç ve buna bağlı hücrelerarası sıvı geçişinin artmasını suçlayan teoriler de bulunmaktadır (17,26). Ancak patogenezde spinal kordda santral kanal boyunca oluşan BOS gradient değişikliği genel kabul görendir.



**Şekil 2:** Chiari Tip 1 tanılı hastanın orta torakal bölge sirinks kavitesinin sagittal T2 kesiti.

Konjenital siringomyeli ise primer nörolasyon anomalisidir ve iki ayrı formu vardır. Embriyonik formda nöral tüp defekti eşlik ederken, fetal formda mezenkimal doku gelişimi etkilenmediği için vertebral kemik bütünlük vardır ve kapalı nöral tüp defekti gelişir (19). Sirinks kavitesi fetal formda servikal bölgede sık gözlenirken, embriyonik tipte primer patolojinin (yağlı filum, kemik spurun) hemen rostralinde yerleşmeye eğilimlidir (47). CM'nin eşlik ettiği SM vakalarında sirinks kavitesi servikal omurgada en geniş düzeydedir ancak ilk servikal omurga segmentinde bulunmaz (21). CM I'de kaviteler santral kanaldaki fokal dilatasyonlar şeklinde görülebilir ve dördüncü ventrikülle bağlantılı değildir ancak CM II'de sirinks kaviteleri bu ventrikülle bağlantılıdır. Bundan dolayı da komünike siringomyeli olarak da adlandırılırlar (31).

Siringomyelide spinotalamik yollağın bloklanmasıyla ağrı ve ısı duyusunun kaybolduğu ancak hafif dokunma ve prosepsiyonun korunduğu klasik pelerin tarzı (kolları ve üst gövdeyi etkileyen ama bacakları etkilemeyen) duyu kusuru oluşur. Hastalar sırt, gövde ve ekstremitelerde ağrı, güçsüzlük ve katılıkla başvurabilir. Bu hastalarda otonomik üriner ve bağırsak inkontinansı son evre spinal kord disfonksiyonudur ve nadir görülür. Nöral tüp defekti veya tethered kord'u olan hastalarda yeni başlangıçlı nörolojik defisitlerin primer patolojiden mi yoksa ilerleyen siringomyeliden kaynaklandığını ayırt etmek zordur. Sirinks kavitesi beyin sapına kadar uzandığında siringobulbia gelişir ve fasiyal paralizi, oküler hareketlerde bozulma, dilde atrofi gibi çeşitli derecelerde kranial sinir bulguları gözlemlenebilir.

Siringomyelinin tedavi yönetiminde asemptomatik vakalarda konservatif tedavi, semptomatik olgularda etiyoolojiye yönelik cerrahi genel kabul gören yaklaşımdır. Etiyoolojiye yönelik tedaviye rağmen radyolojik ve klinik regresyon gözlenmeyen hastalarda kaviteye yönelik cerrahiler gündeme gelir.

## KAYNAKLAR

1. Aitken LA, Lindan CE, Sidney S, Gupta N, Barkovich AJ, Sorel M, Wu YW: Chiari type I malformation in a pediatric population. *Pediatric Neurology* 40(6):449-454, 2009
2. Albert GW, Menezes AH, Hansen DR, Greenlee JD, Weinstein SL: Chiari malformation Type I in children younger than age 6 years: Presentation and surgical outcome. *J Neurosurg Pediatr* 5(6):554-561, 2010
3. Ball MJ, Dayan AD: Pathogenesis of syringomyelia. *Lancet* 2(7781):799-801, 1972
4. Barry A, Patten BM, Stewart BH: Possible factors in the development of the Arnold-Chiari malformation. *J Neurosurg* 14(3):285-301, 1957
5. Bordes S, Jenkins S, Tubbs RS: Defining, diagnosing, clarifying, and classifying the Chiari I malformations. *Childs Nerv Syst* 35(10):1785-1792, 2019
6. Brockmeyer DL, Spader HS: Complex chiari malformations in children: Diagnosis and management. *Neurosurg Clin N Am* 26(4):555-560, 2015
7. Carey M, Fuell W, Harkey T, Albert GW: Natural history of Chiari I malformation in children: A retrospective analysis. *Child's Nervous System* 37:1185-1190, 2021
8. Chatterjee S, Shivhare P, Verma SG: Chiari malformation and atlantoaxial instability: Problems of co-existence. *Childs Nerv Syst* 35(10):1755-1761, 2019
9. Chern JJ, Gordon AJ, Mortazavi MM, Tubbs RS, Oakes WJ: Pediatric Chiari malformation Type 0: A 12-year institutional experience. *J Neurosurg Pediatr* 8(1):1-5, 2011
10. Ciaramitaro P, Ferraris M, Massaro F, Garbossa D: Clinical diagnosis-part I: What is really caused by Chiari I. *Childs Nerv Syst* 35(10):1673-1679, 2019
11. Fearon JA, Dimas V, Dittthakasem K: Lambdoid Craniosynostosis: The relationship with chiari deformations and an analysis of surgical outcomes. *Plast Reconstr Surg* 137(3):946-951, 2016
12. Gardner WJ: Hydrodynamic mechanism of syringomyelia: Its relationship to myelocoele. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 28(3):247-259, 1965
13. Goel A: Is atlantoaxial instability the cause of Chiari malformation? Outcome analysis of 65 patients treated by atlantoaxial fixation. *J Neurosurg Spine* 22(2):116-127, 2015
14. Goel A, Kaswa A, Shah A: Atlantoaxial fixation for treatment of chiari formation and syringomyelia with no craniovertebral bone anomaly: Report of an experience with 57 cases. In: Visocchi M (ed), *New Trends in Craniovertebral Junction Surgery: Experimental and Clinical Updates for a New State of Art*. Cham: Springer International Publishing, 2019:101-110
15. Grangeon L, Puy L, Gilard V, Hebant B, Langlois O, Derrey S, Gerardin E, Maltete D, Guegan-Massardier E, Magne N: Predictive factors of headache resolution after chiari type 1 malformation surgery. *World Neurosurg* 110:e60-e66, 2018
16. Greenberg MS: Primary craniospinal anomalies. In: Greenberg MS (ed), *Handbook of Neurosurgery*, 2. Thieme, 2019:292-310
17. Greitz D, Hannerz J: A proposed model of cerebrospinal fluid circulation: Observations with radionuclide cisternography. *AJNR Am J Neuroradiol* 17(3):431-438, 1996
18. Hersh DS, Groves ML, Boop FA: Management of chiari malformations: Opinions from different centers-a review. *Child's Nervous System* 35(10):1869-1873, 2019

19. Ikenouchi J, Uwabe C, Nakatsu T, Hirose M, Shiota K: Embryonic hydromyelia: Cystic dilatation of the lumbosacral neural tube in human embryos. *Acta Neuropathol* 103(3):248-254, 2002
20. Iskandar BJ, Hedlund GL, Grabb PA, Oakes WJ. The resolution of syringohydromyelia without hindbrain herniation after posterior fossa decompression. *J Neurosurg.* 1998;89(2):212-6.
21. Iskandar BJ RB, Medow JE: Syringomyelia and hydromyelia. In: Albright AL PI, Adelson PD, (eds), *Principles and Practice of Pediatric Neurosurgery*. New York: Thieme, 2008
22. Işık N, Elmaci I, Silav G, Celik M, Kalelioğlu M: Chiari malformation type III and results of surgery: A clinical study: Report of eight surgically treated cases and review of the literature. *Pediatr Neurosurg* 45(1):19-28, 2009
23. Ivashchuk G, Loukas M, Blount JP, Tubbs RS, Oakes WJ: Chiari III malformation: A comprehensive review of this enigmatic anomaly. *Childs Nerv Syst* 31(11):2035-2040, 2015
24. Jansen PR, Dremmen M, van den Berg A, Dekkers IA, Blanken LME, Muetzel RL, Bolhuis K, Mulder RM, Kocevskaa D, Jansen TA, de Wit MCY, Neuteboom RF, Polderman TJC, Posthuma D, Jaddoe VWV, Verhulst FC, Tiemeier H, van der Lugt A, White TJH: Incidental findings on brain imaging in the general pediatric population. *N Engl J Med* 377(16):1593-1595, 2017
25. Klekamp J: How should syringomyelia be defined and diagnosed? *World Neurosurgery* 111:e729-e45, 2018
26. Levine DN: The pathogenesis of syringomyelia associated with lesions at the foramen magnum: A critical review of existing theories and proposal of a new hypothesis. *J Neurol Sci* 220(1-2):3-21, 2004
27. Marin-Padilla M, Marin-Padilla TM: Morphogenesis of experimentally induced Arnold-Chiari malformation. *J Neurol Sci* 50(1):29-55, 1981
28. Massimi L, Pennisi G, Frassanito P, Tamburrini G, Di Rocco C, Caldarelli M: Chiari type I and hydrocephalus. *Child's Nervous System* 35(10):1701-1709, 2019
29. McCluggage SG, Oakes WJ: The Chiari I malformation. *J Neurosurg Pediatr* 24(3):217-226, 2019
30. McLone DG, Knepper PA: The cause of Chiari II malformation: A unified theory. *Pediatr Neurosci* 15(1):1-12, 1989
31. Milhorat TH, Capocelli AL Jr, Anzil AP, Kotzen RM, Milhorat RH: Pathological basis of spinal cord cavitation in syringomyelia: Analysis of 105 autopsy cases. *J Neurosurg* 82(5):802-812, 1995
32. Nishizawa S, Yokoyama T, Yokota N, Tokuyama T, Ohta S: Incidentally identified syringomyelia associated with Chiari I malformations: Is early interventional surgery necessary? *Neurosurgery* 49(3):637-640; discussion 640-641, 2001
33. Rijcken BFM, Lequin MH, van der Lijn F, van Veelen-Vincent MLC, de Rooij J, Hoogendam YY, Wiro Niessen J, Mathijssen IMJ: The role of the posterior fossa in developing Chiari I malformation in children with craniosynostosis syndromes. *J Craniomaxillofac Surg* 43(6):813-819, 2015
34. Sadler B, Skidmore A, Gewirtz J, Anderson RCE, Haller G, Ackerman LL, et al: Extradural decompression versus duraplasty in Chiari malformation type I with syrinx: Outcomes on scoliosis from the Park-Reeves Syringomyelia Research Consortium. *J Neurosurg Pediatr* 28(2):167-175, 2021
35. Shoja MM, Johal J, Oakes WJ, Tubbs RS: Embryology and pathophysiology of the Chiari I and II malformations: A comprehensive review. *Clin Anat* 31(2):202-215, 2018
36. Singhal A, Bowen-Roberts T, Steinbok P, Cochrane D, Byrne AT, Kerr JM: Natural history of untreated syringomyelia in pediatric patients. *Neurosurg Focus* 31(6):E13, 2011
37. Strahle J, Muraszko KM, Kapurch J, Bapuraj JR, Garton HJ, Maher CO: Chiari malformation Type I and syrinx in children undergoing magnetic resonance imaging. *J Neurosurg Pediatr* 8(2):205-213, 2011
38. Strahle J, Smith BW, Martinez M, Bapuraj JR, Muraszko KM, Garton HJ, Maher CO: The association between Chiari malformation Type I, spinal syrinx, and scoliosis. *J Neurosurg Pediatr* 15(6):607-611, 2015
39. Strahle JM, Taiwo R, Averill C, Torner J, Gewirtz JI, Shannon CN, Bonfield CM, Tuite GF, Bethel-Anderson T, Anderson RCE, Kelly MP, Shimony JS, Dacey RG, Smyth MD, Park TS, Limbrick DD; Park-Reeves Syringomyelia Research Consortium: Radiological and clinical associations with scoliosis outcomes after posterior fossa decompression in patients with Chiari malformation and syrinx from the Park-Reeves Syringomyelia Research Consortium. *J Neurosurg Pediatr* 26(1):53-59, 2020
40. Tosi U, Lara-Reyna J, Chae J, Sepanj R, Souweidane MM, Greenfield JP: Persistent syringomyelia after posterior fossa decompression for chiari malformation. *World Neurosurg* 136:454-461.e1, 2020
41. Tubbs RS, Beckman J, Naftel RP, Chern JJ, Wellons JC, 3rd, Rozzelle CJ, Blount JP, Oakes WJ: Institutional experience with 500 cases of surgically treated pediatric Chiari malformation Type I. *J Neurosurg Pediatr* 7(3):248-256, 2011
42. Tubbs RS, Iskandar BJ, Bartolucci AA, Oakes WJ: A critical analysis of the Chiari 1.5 malformation. *J Neurosurg* 101(2 Suppl):179-183, 2004
43. Tubbs RS, Lysterly MJ, Loukas M, Shoja MM, Oakes WJ: The pediatric Chiari I malformation: A review. *Childs Nerv Syst* 23(11):1239-1250, 2007
44. Tubbs RS, Muhleman M, Loukas M, Oakes WJ: A new form of herniation: The Chiari V malformation. *Childs Nerv Syst* 28(2):305-307, 2012
45. Tubbs RS, Smyth MD, Wellons JC 3rd, Oakes WJ: Arachnoid veils and the Chiari I malformation. *J Neurosurg* 100(5 Suppl Pediatrics):465-467, 2004
46. Tubbs RS, Turgut M: Defining the chiari malformations: Past and newer classifications. In: Tubbs RS, Turgut M, Oakes WJ, (eds), *The Chiari Malformations*. Cham: Springer International Publishing, 2020:21-39
47. Vandertop WP: Syringomyelia. *Neuropediatrics* 45(1):3-9, 2014
48. Wagner A, Grassner L, Kögl N, Hartmann S, Thomé C, Wostrack M, Meyer B: Chiari malformation type I and basilar invagination originating from atlantoaxial instability: A literature review and critical analysis. *Acta Neurochirurgica* 162(7):1553-1563, 2020