
LA SYRINGOMYELIE AVEC CHIARI TYPE I

APPRÉHENSIONS CHIRURGICALES ET ATTITUDE THÉRAPEUTIQUE OPTIMALE

M. AIT BACHIR, T. BENBOUZID

Service de Neurochirurgie

CHU Bab El Oued

RÉSUMÉ: La syringomyélie avec anomalie de Chiari type I est souvent associée à une exigüité de la fosse cérébrale postérieure, causant un déplacement caudal des amygdales cérébelleuses à travers le foramen magnum. Si, l'origine de cette pathologie demeure encore controversée et mal comprise, sa prise en charge thérapeutique reconnaît un dénomination commun à toutes les stratégies chirurgicales proposées antérieurement et qui consiste en une décompression généreuse et efficace, à la fois osseuse et durale, complétée au besoin par une résection des amygdales cérébelleuses. Entre 1999 et 2007, nous avons opéré 100 patients porteurs d'une syringomyélie avec Chiari I, par décompression ostéo-durale et dont 20 cas ont subi une résection sous piale complémentaire des amygdales cérébelleuses. L'âge moyen de nos patients est de 30 ans, répartis en 11 femmes et 9 hommes. Les troubles moteurs ont constitué le symptôme essentiel et ont été appréciés selon la classification de Mc Cormick. Les critères d'inclusion de cette étude comprenaient la présence de signes cliniques en rapport surtout avec l'anomalie de Chiari et à l'IRM l'existence d'amygdales cérébelleuses volumineuses obstruant le foramen magnum. Les résultats ont été étudiés aussi bien sur le plan clinique que radiologique. Cliniquement, une amélioration des troubles moteurs a été observée chez les 13 patients qui étaient de grade II et III de Mc Cormick alors que ceux de grade I et IV sont restés inchangés. Sur le plan neuro-radiologique, le contrôle IRM a retrouvé une normalisation de la position des amygdales dans tous les cas avec présence d'une néo grande citerne. La cavité syringomyélique a régressé totalement dans 06 cas, partiellement dans 12 et est restée inchangée dans les 02 cas restants.

Mots clés : *Syringomyélie, Chiari I, Charnière occipito-vertébrale.*

ABSTRACT: Chiari type I anomaly is often associated with small size of the posterior fossa, causing caudal displacement of cerebellar tonsils through the foramen magnum and the development of Syringomyelia . The origin of this disease remains controversial but its therapeutic management is based on a common surgical strategy , which consists of a generous osteo dural decompression, associated in need with resection of cerebellar tonsils. Between 1999 and 2007, we operated 100 patients harboring syringomyelia with Chiari I, among which 20 cases underwent sub pial resection of the cerebellar tonsils as complementary to the decompression. Among our patients there were 11 females and 9 males with an average age of 30 years. Motor disturbances were the main symptom and were evaluated using the classification of McCormick. Inclusion criteria for this study included the presence of clinical signs related to the anomaly of Chiari and the existence of large cerebellar tonsils obstructing the foramen magnum at MRI. The results were studied both clinically and radiologically. Clinically, an improvement of motor dysfunction was observed in 13 patients who were grade II and III of Mc Cormick while those of grade I and IV remained unchanged. The control MRI found a normalization of tonsillar position in all cases with the presence of a neo cisterna magna. The syrinx cavity completely decreased in 06 cases, partially in 12 and remained unchanged in the 02 others.

Key words : *Syringomyelia, Chiari I, Cranio-vertebral junction.*

INTRODUCTION

L'anomalie de Chiari type I avec syringomyélie est une affection qui est caractérisée par un déplacement caudal des amygdales cérébelleuses à travers le foramen Magnum. Ce déplacement est en rapport avec une exigüité de la fosse cérébrale postérieure et est provoqué par un cervelet, qui bien que normalement développé, excède la capacité de la fosse cérébrale postérieure, dans un contexte de différence de gradient de pression entre le secteur supra tentoriel et le compartiment infra tentoriel [23, 24].

Nous estimons que beaucoup de manifestations cliniques sont en rapport avec l'ectopie des amygdales cérébelleuses et cette ectopie est à l'origine de phénomènes compressifs et de troubles locaux de la circulation du LCR. Pour pallier à cela, plusieurs attitudes chirurgicales ont été proposées allant de la simple décompression osseuse à la résection sous piale des amygdales cérébelleuses, ou encore à la dérivation kysto-sous arachnoïdienne. Il devient évident que pour obtenir les meilleurs résultats, il est indispensable que la décompression de la charnière soit la meilleure possible.

MATIERE CLINIQUE ET METHODES

Au cours de la période étalée de 1999 à 2005, nous avons pris en charge une série de 100 patients porteurs d'une syringomyélie avec anomalie de Chiari. Vingt d'entre eux ont subi, en plus de la décompression ostéo durale, un évidement sous piale des amygdales cérébelleuses.

Notre étude est donc basée sur cette série de 20 patients, dont l'âge moyen est de 30 ans ; il s'agit de 12 femmes et de 09 hommes ; la présence ou l'absence de signes cliniques a été notée chez tous ces malades et les troubles moteurs ont été appréciés selon la classification de Mc Cormick (Tab. 1)

Stade I : Absence de déficit sensitivo moteur
Stade II : Déficit n'empechant pas la marche
Stade III : Déficit empechant la marche
Stade IV : Etat totalement dépendant

Tab. 1 : Classification de McCormick

Le maitre symptôme est représenté par les troubles moteurs et les troubles de l'équilibre, viennent ensuite les troubles sensitifs, les céphalées et l'atteinte des nerfs mixtes (Tab. 2)

- Troubles moteurs (20)	
* Grade IV.....	02
* Grade III.....	10
* Grade II.....	06
* Grade I.....	02
- Troubles sensitifs	08
- Céphalées.....	09
- Atteinte des nerfs mixtes.....	03
- Ataxie.....	04

Tab. 02 : Signes cliniques

Tous nos patients ont bénéficié d'une IRM pré-opératoire. Nous avons analysé la taille des ventricules, étudié l'anatomie de la charnière occipito-vertébrale à savoir la position des amygdales, de l'arc postérieur de C1, l'extension en hauteur de la cavité syringomyélique, ainsi que sa largeur en nous basant sur l'index de Vaquero [12]

Les critères d'inclusion de cette étude comprenaient :

- Cliniquement, la présence de signes en rapport surtout avec la malformation de Chiari
- Sur le plan de l'IRM, l'existence d'amygdales cérébelleuses volumineuses obstruant totalement le foramen Magnum (Fig. 1), aspect confirmé en per opératoire (Fig. 2).

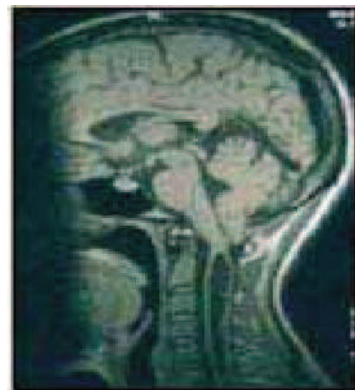


Fig. 01 : IRM en coupe sagittale : ectopie amygdalienne avec syringomyélie



Fig. 02 : Aspect per opératoire d'amygdales ectopiques volumineuses

La procédure chirurgicale a consisté en une craniectomie sous occipitale peu étendue en hauteur, ablation de l'arc postérieur de C1 parfois de C2 si nécessaire, puis ouverture de la dure-mère et de l'arachnoïde. La résection sous piale des amygdales est alors effectuée, par coagulation bipolaire et aspiration du parenchyme, ou parfois franchement à l'aide de l'aspiration ultrasonique. Souvent, les amygdales sont maintenues collées au bulbe et à la moelle par de nombreuses brides fibreuses qu'il faut impérativement réséquer de façon prudente. La dure-mère est ensuite refermée à l'aide d'une plastie d'aponévrose (Fig. 3).



Fig. 03 : Fermeture sur plastie aponévrose

RESULTATS

Sur le plan clinique, une régression rapide des céphalées a été notée, suivie d'une amélioration des troubles de l'équilibre puis de l'atteinte des nerfs mixtes ; par contre, parmi les 13 patients porteurs de troubles sensitifs, 06 d'entre eux gardent des paresthésies distales gênantes aux membres supérieurs. Concernant les troubles moteurs, le grade de McCormick post-opératoire est resté inchangé chez les patients qui avaient un grade I et IV, mais 08 sur les 10 patients de grade III sont passés au grade II et 05 sur les 06 patients de grade II sont passés au grade I (Tab. 3)

Pré-opératoire	Post opératoire
10 cas Grade III	08 passés au grade II
06 cas Grade II	05 passés au grade I
02 cas Grade IV	Inchangés
02 cas Grade I	Inchangés

Tab. 03 : Evolution post-opératoire des troubles moteurs

Sur le plan neuro-radiologique, le contrôle IRM effectué entre 06 et 12 mois a retrouvé dans tous les cas un aspect de néo-grande citerne, avec une normalisation de la position des amygdales cérébelleuses. La cavité syringomyélique n'est restée inchangée que dans 2 cas et a régressé plus ou moins nettement dans tous les autres cas (Fig. 4).

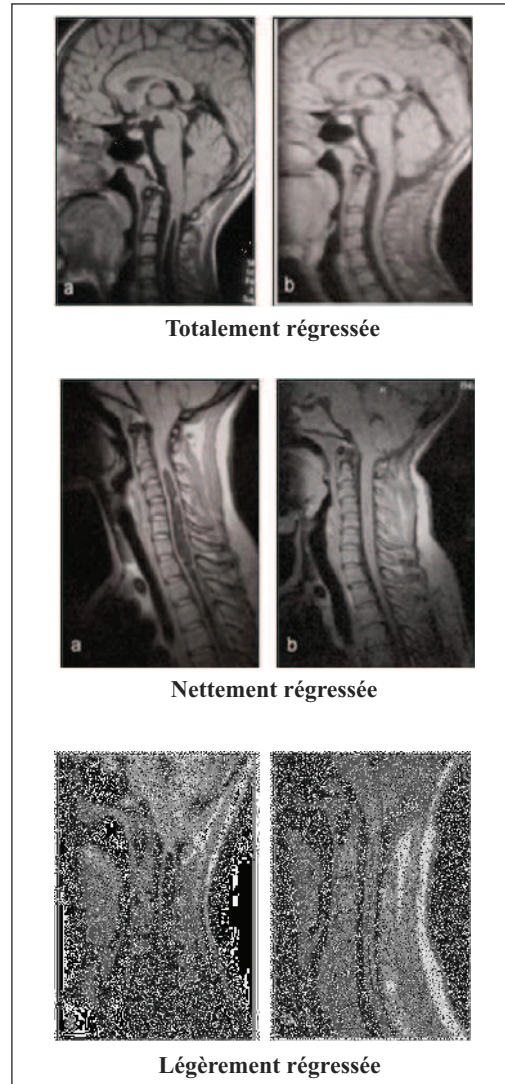


Fig. 04 : Résultats post opératoires à l'IRM

Les complications, classiquement redoutées, deviennent plus maîtrisables. La mortalité et la morbidité dans la chirurgie de la syringomyélie avec anomalie de Chiari I étaient considérables dans les années 70 et le taux de mortalité variait entre 05 et 10 %. Kits Van Waveren [6] a retrouvé 27 décès sur 243 opérés par décompression de la charnière, la mortalité étant due à des troubles respiratoires. Banerji et Millar [6] rapportent 01 décès des suites des mêmes troubles sur 20 patients opérés.

Les complications secondaires aux méthodes de dérivation kysto-péritonéale sont également importantes, ainsi Kraysenbuhl [7] dans une série de 22 cas traités par dérivation kysto-péritonéale, rapporte l'absence de mortalité mais 07 de ses patients ont présenté une aggravation neurologique secondaire et ont dû être réopérés par la méthode de décompression de la charnière.

Dans une série récente, ils rapportent 64 cas d'Arnold Chiari avec ou sans cavité syringomyélique, opérés par décompression ostéodurale complétée par une réduction du volume des amygdales cérébelleuses ; ils n'ont déploré aucun décès ni troubles respiratoires mais signalent 7,5 % de cas de fuite de LCR.

Ces complications deviennent donc moins fréquentes avec les progrès techniques et l'expérience chirurgicale acquise, mais les troubles moteurs et sensitifs séquellaires restent frustrants.

Dans notre série la mortalité est nulle, par contre nous avons eu 04 cas de fuite de LCR, traités efficacement par drainage lombaire, mais dont 02 ont développé quand même une méningite qui a néanmoins guéri par la suite.

DISCUSSION

La compréhension des mécanismes du développement de la syringomyélie avec malformation de Chiari, formulés dans de nombreuses séries [3, 5, 10, 12, 15, 16, 18, 19, 20, 27, 34, 37, 38, 39, 41, 42, 44, 46, 48, 49, 53], explique qu'aujourd'hui, la méthode de décompression crano-vertébrale reste le dénominateur commun du traitement de cette affection par opposition aux méthodes de drainage du syrinx.

En effet, l'ectopie amygdalienne est à l'origine des phénomènes compressifs mécaniques au niveau de la charnière occipito-vertébrale, ainsi que des troubles de la dynamique du LCR, qui à leur tour génèrent le développement de la cavité intra médullaire. Il devient par conséquent logique et indispensable de procéder à une décompression optimale de la charnière occipito-cervicale. La décompression osseuse seule est à exclure définitivement car elle est illusoire. L'ouverture totale de la dure-mère, avec plastie d'élargissement, apparaît être l'attitude la plus appropriée. Lorsque, de plus, les amygdales sont volumineuses et continuent de comprimer les structures voisines et de gêner la circulation du LCR, nous sommes partisans de procéder, après ouverture de l'arachnoïde, à leur réduction de volume. Celle-ci peut être obtenue

soit par la coagulation bipolaire de toute leur surface accessible, soit, mieux encore, par leur résection, qui doit être effectuée par voie sous piale afin d'éviter tout saignement, qui pourrait alors être source d'arachnoïdite secondaire et favoriser la récurrence ou l'aggravation de la cavité syringomyélique. Parallèlement, il faut aussi procéder à la résection des fréquentes brides fibreuses qui rattachent intimement les amygdales au bulbe et à la moelle. L'un des avantages de la dissection arachnoïdienne, dans le cadre de l'anomalie de Chiari I, est qu'elle permet de libérer les adhérences surtout au niveau du trou de Magendie car elles contribuent à la gêne à l'écoulement du LCR du quatrième ventricule vers le canal rachidien.

La question de la fermeture de la dure-mère a été tellement contestée que certains en sont arrivés à préconiser l'absence totale de fermeture dure [34, 59], alors que d'autres la conseillent et utilisent une autogreffe obtenue au niveau du fascia lata, mais cela donne au patient une incision supplémentaire avec un mauvais confort. Weinberg[58], Krieger, et al [34] recommandent de réaliser une durotomie sans plastie dure et rapportent des résultats comparables à ceux obtenus par des auteurs qui préconisent la plastie dure après résection des amygdales. D'autres auteurs ont même avancé qu'une plastie dure est essentielle pour éviter la réapparition des symptômes [13, 16, 18, 21, 38, 42, 45]. Dans la plupart des séries, cette fermeture est réalisée en utilisant une dure mère artificielle substituée [18, 44, 58], dans d'autres [50], ainsi que dans la nôtre, c'est le péricrâne qui est utilisé.

Les autres procédures chirurgicales utilisées par le passé, tel que le colmatage de l'obex [20] à l'aide d'un bout de muscle et la mise en place d'un cathéter dans le quatrième ventricule [49], ont été largement abandonnées du fait des risques de complications dues aux manipulations opératoires.

Le traitement de la syringomyélie par la technique de dérivation syringo-sous arachnoïdienne a été également largement débattu. L'analyse des données de la littérature [22, 24, 30, 31] suggère que ce traitement entraîne une meilleure résolution de la syrinx mais que celui-ci ne doit être réalisé que quand la symptomatologie est censée résulter de la syrinx plutôt que de la malformation de Chiari et également quand la syrinx est volumineuse avec un parenchyme médullaire aminci avec effacement de l'espace sous-arachnoïdien spinal.

Tognetti et Calbucci [54] ont fait une comparaison entre la décompression cranio-vertébrale et le shunt syringo-sous arachnoïdien et ont constaté que les meilleurs résultats sont obtenus avec la décompression cranio-vertébrale. D'autres auteurs ont procédé à des comparaisons similaires et ont trouvé un meilleur résultat après la pose du shunt seul [24, 31]. Dans une série récente, Goel et Desai [22] ont conclu que la méthode de décompression cranio-vertébrale associée à la mise en place d'un shunt syringo-sous arachnoïdien est supérieure à celle où un shunt seul a été effectué, ces résultats étant en accord avec ceux de Juan [32]. Actuellement il n'y a pas de consensus sur les critères cliniques ou radiologique sur lesquels pourrait être fondée la décision de placer un shunt ou non. De plus, de nombreux auteurs considèrent que le risque de la myélotomie est inacceptable chez un patient présentant une symptomatologie peu parlante. Néanmoins, certains auteurs sont partisans de la mise en place du shunt, notamment en cas de détérioration neurologique rapide, car ils affirment qu'elle facilite et accélère la récupération neurologique [7, 24, 31, 57].

L'étendue de la décompression osseuse est aussi importante à considérer. Certains auteurs avaient suggéré que la craniectomie devait être large [18, 40] et étendue en hauteur mais ceci est inutile et en plus expose à un risque d'affaissement du cervelet et à une récurrence des symptômes, ou même parfois être à l'origine du décès du patient comme cela a été rapporté [29]. Pour notre part, nous préconisons une craniectomie occipitale limitée à 3 ou 4 cm en hauteur et se résument à un simple agrandissement du trou occipital.

Dans le passé, le traitement par décompression de la charnière occipito-cervicale était une procédure dangereuse, avec un taux de mortalité significatif [47, 60] mais de par l'affinement de la neurochirurgie, elle est devenue une procédure relativement de faible risque [23, 24, 31, 34, 43]. Dans notre série, il n'y a eu aucun cas de mortalité, ou d'infection grave. Notre chiffre de 4 cas de fuite de LCR sur les 20 patients opérés est légèrement élevé mais si on prend en considération toute notre série de 100 patients qui ont bénéficié d'une décompression occipito-vertébrale avec plastie durale, le taux de fuite de LCR devient similaire à celui rapporté dans la littérature [34, 42, 43].

Dans notre série, tous nos patients étaient des adultes. Les troubles moteurs ont été le symptôme principal dans la majorité des cas, viennent ensuite les céphalées et les troubles sensitifs. Sur la base des résultats de cette série, les céphalées répondent très bien à la chirurgie de décompression avec résection des amygdales cérébelleuses. Les déficits moteurs étaient présents chez 18 sur les 20 patients, ce qui représente 90% du groupe, ce qui est plus élevé que dans d'autres séries [7, 10, 46, 61]. Ces déficits moteurs se sont améliorés dans 13 cas sur 20 et sont restés inchangés dans les 07 cas restants, aucune aggravation motrice n'étant survenue. Il faut néanmoins savoir que cette amélioration motrice s'installe lentement, un peu moins rapide que l'amélioration de la douleur.

En définitif, deux grandes voies se dessinent dans la prise en charge thérapeutique de la syringomyélie avec Chiari type I : la décompression ostéo-durale avec respect de l'arachnoïde, associée ou non à un geste intradural de résection des amygdales cérébelleuses d'une part, et la décompression associée à une dérivation kysto-péritonéale ou kysto-sous arachnoïdienne spinale d'autre part, les partisans de chaque voie ayant leurs propres arguments.

Dans un souci visant à définir la stratégie actuelle quant à l'approche chirurgicale de la syringomyélie associée à un Chiari I, nous proposons l'algorithme suivant :

-Devant des patients asymptomatiques : l'abstention thérapeutique est recommandée, sous contrôles réguliers.

-En cas de présence de troubles neurologiques objectifs : une décompression à la fois osseuse et durale, avec respect de l'arachnoïde est effectuée. L'aspect des amygdales cérébelleuses, qui est constaté en per opératoire à travers la transparence arachnoïdienne va alors déterminer la suite à adopter :

* En cas d'amygdales de petite taille, déjà prévues à l'IRM, avec écoulement normal du LCR au niveau de la charnière, l'intervention est satisfaisante et sera simplement complétée par la mise en place d'une plastie durale.

* En cas de volumineuses amygdales, bloquant l'écoulement du LCR, il devient impératif de recourir à leur réduction de volume, associée à la résection des brides qui maintiennent l'accolement des structures vasculaires et nerveuses entre elles. Il est reconnu que l'ablation des amygdales

cérébelleuses est d'une parfaite innocuité, aucun trouble neurologique n'ayant pu être imputé à leur résection. Leur fonction n'est d'ailleurs non encore clairement déterminée.

CONCLUSION

A travers les séries publiées et selon notre expérience, il apparaît que l'anomalie de Chiari à l'origine des troubles neurologiques et de cavité syringomyélique, doit être traitée de façon efficace par au minimum une décompression à la fois osseuse et durale. Elle doit, sans hésitation, être complétée par la résection sous piale des amygdales cérébelleuses, qui, lorsqu'elle est décidée sur la base des critères détaillés ci-dessus, est une procédure efficace, permettant d'obtenir des résultats satisfaisants et ne justifie pas les appréhensions avancées, les complications devenant maîtrisables sous condition d'une maîtrise également du comportement chirurgical.

Cette pathologie reste cependant une cause d'handicap, lié surtout aux troubles moteurs et sensitifs pré existants.

BIBLIOGRAPHIE

- 1] ADAMS RD, SCHATZKI R, SCOVILLE WB: The Arnold-Chiari malformation. Diagnosis, demonstration by intra spinal lipoidal and successful surgical treatment. *N Engl J. Med* 225 : 125-131, 1941
- 2] AMIN-HANJANI S, SATHI S, SCOTT RM: De novo Chiari-I malformation in infants demonstrated by sequential magnetic resonance imaging scans. Report of two cases. *Pediatr Neurosurg* 22 : 299-302, 1995
- 3] ARMONDA RA, CITRIN CM, FOLEY KT, ET AL: Quantitative cinemode magnetic resonance imaging of Chiari I malformations: an analysis of cerebrospinal fluid dynamics. *Neurosurgery* 35: 214-224, 1994
- 4] ATKINSON JL, KOKMEN E, MILLER GM: Evidence of posterior fossa hypoplasia in the familial variant of adult Chiari I malformation: case report. *Neurosurgery* 42 : 401-404, 1998
- 5] BADIE B, MENDOZA D, BATZDORF U: Posterior fossa volume and response to suboccipital decompression in patients with Chiari I malformation. *Neurosurgery* 37 : 214-218, 1995
- 6] BANERJI NK, MILLAR JH Chiari malformation presenting in adult life. Its relationship to syringomyelia. *Brain*. 1974 Mar ; 97 (1) :157-68.
- 7] BARBARO NM, WILSON CB, GUTING PH, ET AL: Surgical treatment of syringomyelia. Favorable results with syringoperitoneal shunting. *J Neurosurg* 61 : 531-538, 1984
- 8] BATZDORF U: Chiari malformation and syringomyelia, in Appuzzo MLJ (ed) : *Brain Surgery: Complication Avoidance and Management*. New York : Churchill Livingstone, 1993, Vol 2, pp 1985-2002
- 9] BHADELIA RA, BOGDAN AR, WOLPERT SM, ET AL: Cerebrospinal fluid flow waveforms: analysis in patients with Chiari I malformation by means of gated phase-contrast MR imaging velocity measurements. *Radiology* 196 : 195-202, 1995
- 10] BLAGODATSKY MD, LARIONOV SN, ALEXANDROV YA, ET AL: Surgical treatment of Chiari I malformation with or without syringomyelia. *Acta Neurochir* 141 : 963-968, 1999
- 11] BRUGIERES P, IDY-PERETTI I, IFFENECKER C, ET AL: CSF flow measurement in syringomyelia. *AJNR* 21 : 1785-1792, 2000
- 12] DEPREITERE B, VAN CALENBERGH VAN LOON J, ET AL: Posterior fossa decompression in syringomyelia associated with a Chiari malformation: a retrospective analysis of 22 patients. *Clin Ne. Neurosurg* 102: 91-96, 2000
- 13] DI LORENZO N, PALMA L, PALATINSKY E, ET AL: "Conservative" cranio-cervical decompression in the treatment of syringomyelia-Chiari I complex. A prospective study of 20 adult cases. *Spine* 20:2479-2483, 1995
- 14] DOHRMANN GJ, RUBIN JM: Intraoperative ultrasound imaging of the spinal cord: syringomyelia, cysts, and tumors - a preliminary report. *Surg Neurol* 18:395-399, 1982
- 15] DURE LS, PERCY AK, CHEEK WR Chiari type I malformation in children. *J. Pediatr* 115:573-576, 1989

- 16] DYSTEGN, MENEZES AH, VANGILDER JC: Symptomatic Chiari malformations. An analysis of presentation, management, and long-term outcome. *J. Neurosurg* 71 : 159–168, 1989
- 17] ELSTER AD, CHEN MY : Chiari I malformations: clinical and radiologic reappraisal. *Radiology* 183 : 347-353, 1992
- 18] FELDSTEIN NA, CHOUDHRI TF: Management of the Chiari I malformations with holocord syringohydromyelia. *Pediatr Neurosurg* 31:143–149, 1999
- 19] FISCHER EG: Posterior fossa decompression for Chiari I deformity, including resection of the cerebellar tonsils. *Childs Nerv Syst* 11 : 625–629, 1995
- 20] GARDNER WJ : Hydrodynamic mechanism of syringomyelia: its relationship to myelocoele. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 28 : 247–259, 1965
- 21] GHANEM IB, LONDONO C, DELALANDE O, ET AL: Chiari I malformation associated with syringomyelia and scoliosis. *Spine* 22: 1313–1318, 1997
- 22] GOEL A, DESAI K : Surgery for syringomyelia: an analysis based on 163 surgical cases. *Acta Neurochir* 142:293–302, 2000
- 23] HEISS JD, PATRONAS N, DEVROOM HL, ET AL: Elucidating the pathophysiology of Syringomyelia. *J. Neurosurg* 91 : 553–562, 1999
- 24] HIDA K, IWASAKI Y, KOYANAGI I Surgical indication and results of foramen magnum decompression versus syringosubarachnoid shunting for syringomyelia associated with Chiari I malformation. *Neurosurgery* 37:673–679, 1995
- 25] HIDA K, IWASAKI Y, IMAMURA H Birth injury as a causative factor of syringomyelia with Chiari type I deformity. *J. Neurol Neurosurg Psychiatry* 57 : 373–374, 1994
- 27] HOFFMAN HJ, NEILL J, CRONE KR, Neurosurgery 21 : 347–351, 1987
- 28] HOFMANN E, WARMUTH-METZ M, BENDSZUS M, ET AL: Phase-contrast MR imaging of the cervical CSF and spinal cord: volumetric motion analysis in patients with Chiari I malformation. *AJNR* 21:151–158, 2000
- 29] HOLLY LT, BATZDORF U : Management of cerebellar ptosis following craniovertebral decompression for Chiari I malformation. *J Neurosurg* 94:21–26, 2001
- 30] ISU T, IWASAKI Y, AKINO M, ET AL: Hydrosyringomyelia associated with a Chiari I malformation in children and adolescents. *Neurosurgery* 26:591–597, 1990
- 31] IWASAKI Y, HIDA K, KOYANAGI I Reevaluation of syringosubarachnoid shunt for syringomyelia with Chiari malformation. *Neurosurgery* 46 : 407-413, 2000
- 32] JUAN C. ALZATE, M.D., KARL F. KOTHBAUER, M.D., GEORGE I. JALLO, M.D., AND FRED J. EPSTEIN, M.D. Treatment of Chiari type I malformation in patients with and without syringomyelia: a consecutive series of 66 cases *Neurosurg Focus* 11 (1): Article 3, 2001
- 33] KRAYENBUHL H Evaluation of the different surgical approaches in the treatment of syringomyelia. *Clin. Neurol. Neurosurg.* 1975 Dec ; 77 (2) : 111-128
- 34] KRIEGER MD, MCCOMB JG, LEVY ML : Toward a simpler surgical management of Chiari I malformation in a pediatric population. *Pediatr Neurosurg* 30:113–121, 1999
- 35] LOGUE V, EDWARDS MR Syringomyelia and its surgical treatment--an analysis of 75 patients. *J Neurol Neurosurg Psychiatry.* 1981 Apr ; 44 (4) : 273-84
- 36] LOTH F, YARDIMCI MA, ALPERIN N: Hydrodynamic modeling of cerebrospinal fluid motion within the spinal cavity. *J Biomech Eng* 123:71–79, 2001
- 37] MENEZES AH : Chiari I malformations and hydromyelia-complications. *Pediatr Neurosurg* 17:146–154, 1991

- 38] MENEZES AH : Primary craniovertebral anomalies and the hindbrain herniation syndrome (Chiari I): data base analysis. *Pediatr Neurosurg* 23:260–269, 1995
- 39] MILHORAT TH, CAPOCELLI AL JR, ANZIL AP, Pathological basis of pinal cord cavitation in syringomyelia : analysis of 105 autopsy cases. *J Neurosurg* 82 : 802–812, 1995
- 40] MILHORAT TH, CHOU MW, TRINIDAD EM, ET AL: Chiari I malformation redefined: clinical and radiographic findings for 364 symptomatic patients. *Neurosurgery* 44 : 1005–1017, 1999
- 41] MILHORAT TH, JOHNSON WD, MILLER JI, ET AL: Surgical treatment of syringomyelia based on magnetic resonance imaging. *Neurosurgery* 31 : 231–245, 1992
- 42] MUNSHI I, FRIM D, STINE-REYES R, Effects of posterior fossa decompression with and without duroplasty on Chiari malformation-associated hydromyelia. *Neurosurgery* 46 : 1384–1390, 2000
- 43] NAGIB M: An approach to symptomatic children (ages 4–14) with Chiari type I malformation. *Pediatr Neurosurg* 21: 31–35, 1994
- 44] OLDFIELD EH, MURASZKO K, SHAWKER TH, Pathophysiology of syringomyelia associated with Chiari I malformation of the cerebellar tonsils. Implications for diagnosis and treatment. *J Neurosurg* 80:3–15, 1994
- 45] PARK JK, GLEASON PL, MADSEN JR, Presentation and management of Chiari I malformation in children. *Pediatr Neurosurg* 26:190–196, 1997
- 46] PAUL KS, LYE RH, STRANG FA, Arnold–Chiari malformation. Review of 71 cases. *JNS* 58 : 183–187, 1983
- 47] PENFIELD W, COBURN DF : Arnold–Chiari malformation and its operative treatment. *Arch Neurol Psychiatry* 40 : 328–336, 1938
- 48] PILLAY PK, AWAD IA, LITTLE JR Symptomatic Chiari malformation in adults : a new classification based on magnetic resonance imaging with clinical prognostic significance. *Neurosurgery* 28:639–645, 1991
- 49] RHOTON AL JR: Microsurgery of Arnold–Chiari malformation in adults with and without hydromyelia. *J Neurosurg* 45: 473–483, 1976
- 50] SAKAMOTO H, NISHIKAWA M, HAKUBA A, ET AL: Expansive suboccipital cranioplasty for the treatment of syringomyelia associated with Chiari malformation. *Acta Neurochir* 141:949–961, 1999
- 51] SANTAMARTA D, KUSAK ME, DE CAMPOS JM, ET AL: Increased cerebrospinal fluid flow through the foramen of Magendie after decompression for Chiari I malformation. *J. Neurol Neurosurg Psychiatry* 66:799, 1999
- 52] SCHLESINGER EB, ANTUNES JL, MICHELSEN WJ, ET AL: Hydromyelia: clinical presentation and comparison of modalities of treatment. *Neurosurgery* 9 : 356–365, 1981
- 53] STOVNER LJ, RINCK P: Syringomyelia in Chiari malformation: relation to extent of cerebellar tissue herniation. *Neurosurgery* 31:913–917, 1992
- 54] TOGNETTI F, CALBUCCI F : Syringomyelia: syringo-subarachnoid shunt versus posterior fossa decompression. *Acta Neurochir* 123 : 196–197, 1993
- 55] TORD D. ALDEN, M.D., JEFFREY G. OJEMANN, M.D., AND T. S. PARK, Surgical treatment of Chiari I malformation: indications and approaches *Neurosurg Focus* 11 (1) : Article 2, 2001
- 56] VAQUERO J, MARTÍNEZ R, ARIAS A. Syringomyelia-Chiari complex: magnetic resonance imaging and clinical evaluation of surgical treatment. *JNS* 1990 Jul ; 73 (1) : 64-8.
- 57] WAGNER W, PERNECZKY A, MAURER Intraoperative onitoring of median nerve somatosensory evoked potentials in cervical syringomyelia : analysis of 28 cases. *Minim Invas Neurosurg* 38 : 27-31, 1995
- 58] WEINBERG JS, FREED DL, SADOCK J, Headache and Chiari I malformation in the pediatric population. *Pediatr Neurosurg* 29 : 14–18, 1998
- 59] WILLIAMS B: A blast against grafts-on the closing and grafting of the posterior fossa dura. *Br J Neurosurg* 8 : 275–278, 1994