



Traduzione italiana dell'articolo *Foramen Magnum Decompression in Arnold-Chiari Syndrome Type I and Idiopathic Syringomyelia*, pubblicato sulla rivista americana online *Rare Disease Report* il 17/5/2017.

La Decompressione del forame magno nella Sindrome di Arnold-Chiari I e nella Siringomielia idiopatica

Autore: Miguel B. Royo Salvador, MD, PhD

Miguel B. Royo Salvador, MD, PhD è Presidente del Patronato della *Chiari & Scoliosis & Syringomyelia Foundation (CSSf)*

Introduzione

Esiste un dibattito aperto sulla diagnosi e le tipologie di Sindrome di Arnold-Chiari (SACH), sul suo trattamento e sulla Siringomielia idiopatica (SMI), patologia frequentemente associata a tale sindrome. Il trattamento convenzionale per la Sindrome di Arnold-Chiari I (SACHI) e a volte per la Siringomielia idiopatica è la Decompressione del forame magno mediante Craniectomia suboccipitale (CSO).

Recentemente, alcuni neurochirurghi, osservando la disparità fra i rischi della tecnica chirurgica della decompressione e quelli dell'evoluzione naturale delle patologie (SACHI e SMI) che questa tecnica vuole trattare, ne raccomandano l'applicazione solo in casi estremi. In realtà non si specifica chiaramente cosa si intenda per "casi estremi", probabilmente riferendosi a casi con espressioni cliniche importanti, laddove la gran maggioranza dei pazienti è apparentemente asintomatica.

L'esistenza di pubblicazioni bibliografiche sull'applicazione della decompressione nella Sindrome di Arnold-Chiari I e nella Siringomielia idiopatica ha permesso una valutazione statistica dei risultati e dell'utilità del trattamento.

Dopo una breve introduzione storica, proponiamo una revisione bibliografica sulla decompressione del forame magno nella Sindrome di Arnold-Chiari I e nella Siringomielia idiopatica, con l'obiettivo di mettere a confronto i risultati di tale trattamento con l'evoluzione naturale delle patologie. Il proposito è stabilire l'utilità della tecnica chirurgica, se dimostrato che il tasso di mortalità è inferiore a quello del decorso naturale della patologia,

tenendo in considerazione che il bilancio fra risultati e complicazioni deve essere favorevole per il paziente.

Mortalità spontanea nella Sindrome di Arnold-Chiari I e nella Siringomielia idiopatica

Esistono evidenze scientifiche di morte improvvisa associata alla Sindrome di Arnold-Chiari I e alla Siringomielia idiopatica, ma ci sono poche statistiche relative all'incidenza, prevalenza o morte improvvisa, probabilmente a causa della scarsa frequenza e difficoltà di diagnosi. La maggioranza delle pubblicazioni fa, infatti, riferimento a un solo caso, a volte a due, o pochi altri [2, 36-47].

Ogni anno nel mondo nascono 75 milioni di persone, secondo il Fondo delle Nazioni Unite per la Popolazione (UNFPA), in 30 anni ne nascono 2,25 miliardi. Considerando che l'incidenza dell'associazione di Sindrome di Arnold-Chiari I/Siringomielia idiopatica è di 1:1000 nascite (dati del XIX e XX secolo), in 30 anni il numero di casi con SACHI/SMI è di 2,25 milioni.

Secondo lo studio retrospettivo di Massimi L. et al (2012) [2], il numero totale di casi di morte improvvisa attribuita a SACHI/SMI, pubblicati in 30 anni, è di 8 su 41 casi con una presentazione improvvisa della clinica, correlata a uno scompenso della patologia SACHI/SMI, che rapidamente porta a deficit motorio (36,5%), insufficienza respiratoria (29%), paralisi dei nervi cranici (17%) ed arresto cardiaco (14,5%), tra le più frequenti manifestazioni. Ciò conferma che un peggioramento improvviso della clinica può avere conseguenze severe e potenzialmente fatali.

Considerando questi dati, il tasso di morte spontanea o improvvisa dell'insieme SACHI/SMI è di 8:2,25 milioni di pazienti in 30 anni, ovvero dello 0,0004%. Quest'incidenza teorica è ben lontana dalla realtà, poiché un numero rilevante di casi di morte improvvisa associati alla patologia SACHI/SMI non viene diagnosticato, per mancanza di mezzi, di conoscenza o di controlli medici appropriati. L'incidenza reale sarebbe in ogni caso statisticamente molto bassa, per cui poco cambierebbe nella comparazione con l'incidenza iatrogena della decompressione del forame magno applicata all'insieme SACHI/SMI.

Massimi et al. attribuiscono la morte improvvisa nel SACHI/SMI alla compressione acuta del tronco cerebrale e della parte superiore del midollo spinale cervicale, causata dall'ectopia delle tonsille cerebellari e dalla siringobulbia/siringomielia. Frequentemente tale quadro è accelerato da una lesione minore, seguita da un'alterazione dei basorecettori midollari e della formazione reticolare del mesencefalo (arresto cardiaco, sincope) e dei chemiorecettori midollari con i nuclei del nervo frenico (insufficienza respiratoria), e in forma minore è dovuto all'impatto sui nuclei dei nervi cranici (provocando arresto cardiaco, paralisi dei nervi cranici) e delle vie piramidali (con un deficit motorio). Circa l'87% dei pazienti coinvolti in questo studio, che è rientrato nel quadro clinico di morte improvvisa, era asintomatico prima della manifestazione acuta della clinica. Questo è un fatto rilevante per il trattamento dell'insieme SACHI/SMI non appena viene diagnosticato.

Antecedenti storici della Decompressione del forame magno applicata alla Sindrome di Arnold-Chiari I e alla Siringomielia idiopatica

Il primo ad applicare la Decompressione del forame magno all'erniazione delle tonsille cerebellari, è l'olandese Cornelis Joachimus van Houweninge Grafdijk [1], che associa la

fisiopatologia dell'erniazione cerebellare a un'elevata pressione intracranica. Il suo proposito è di aumentare lo spazio attraverso cui il cervelletto è erniato, per permettere una migliore circolazione del liquido cefalorachidiano (LCR). Nel 1930, operava un paziente con mielomeningocele, crescita rapida della testa e ventricologramma che mostra un'erniazione encefalica, con il proposito di alleviare l'ostruzione del LCR prodotta dall'estrusione del tessuto cerebellare nella giunzione cranio-cervicale. Questo contributo è pubblicato nella sua tesi di dottorato intitolata "Over Hydrocephalus" [1].

L'idea che lo spostamento dei fori di drenaggio del quarto ventricolo verso l'estremo superiore del canale spinale possa provocare idrocefalo e che l'anomalia nel suo insieme possa agire come una valvola è espressa per la prima volta da Van Houweninge Graftdijk nel 1932 [1]. In questo caso, erano rimossi parte dell'osso occipitale ed elementi posteriori delle prime due vertebre. Il paziente sviluppava un aumento di temperatura nel secondo giorno post-operatorio, una perforazione della vescica 84 giorni dopo l'intervento e decedeva 98 giorni dopo la chirurgia.

Questo rappresenta il primo tentativo di correzione chirurgica di un'ernia encefalica. Van Houweninge Graftdijk propone anche la teoria della trazione caudale provocata dal mielomeningocele, responsabile di "tirare" verso il basso la parte posteriore dell'encefalo, determinando la Sindrome di Arnold-Chiari di Tipo II (SACHII) [2]. Stabilisce così una dualità eziologica, con una causa idrodinamica per la Sindrome di Arnold-Chiari I e una causa meccanica per la trazione nella Sindrome di Arnold-Chiari II, che la maggior parte degli autori attualmente segue.

Tuttavia, nella maggior parte delle pubblicazioni, sono Penfield e Coburn di Montreal che compaiono come i primi ad applicare la decompressione del forame magno nel 1938 [3], per trattare l'erniazione delle tonsille cerebellari in una donna di 29 anni, con antecedenti di spina bifida a livello toracico nell'infanzia, una recente perdita dell'udito e paresi della parte destra del volto. Dall'esame fisico si evinceva quanto segue: nistagmo, assenza del riflesso corneale destro, atassia del tronco e riflessi ridotti. La paziente era sottoposta ad una craniectomia esplorativa della fossa posteriore, con diagnosi di possibile tumore del nervo acustico bilaterale. Dopo l'intervento, non riprendeva conoscenza, morendo due mesi dopo. Nell'autopsia, si osserva una Sindrome di Arnold-Chiari II ed idrocefalo. Penfield e Coburn suggeriscono per il futuro, di lasciare intatto l'abbassamento delle tonsille cerebellari ed eliminare il bordo posteriore del forame magno con gli elementi posteriori di C1 e C2 [3].

Sempre nel 1938, McConnel e Parker [4] pubblicano i risultati della decompressione della fossa posteriore per Sindrome di Arnold-Chiari I in 5 pazienti, con buoni risultati in due casi. Nel 1945, Bucy e Lichtenstein [5] comunicano l'esito positivo della decompressione realizzata in un caso di Sindrome di Arnold-Chiari I in una donna di 40 anni senza idrocefalo. Nel 1948, Chorobski e Stepien [6] operano una donna con Sindrome di Arnold-Chiari I, con completa risoluzione dei sintomi.

Teoria e pratica attuale nella Decompressione del forame magno applicata alla Sindrome di Arnold-Chiari I e alla Siringomielia idiopatica

Ad oggi la pubblicazione più citata sul trattamento del complesso SACHI/SMI è quella di Gardner e Goodall del 1957 [7], nella quale illustrano il loro trattamento della siringomielia idiopatica mediante decompressione della fossa cranica posteriore, sigillando la presunta

comunicazione tra cavità siringomielica e quarto ventricolo in 17 pazienti. 13 casi migliorano, in 3 la cavità siringomielica si riduce, uno decede.

I trattamenti chirurgici attuali per la Sindrome di Arnold-Chiari I sono l'apertura del forame magno in tutte le sue varianti (mediante craniectomia suboccipitale o craniotomia, con o senza plastica durale omologa, eterologa o artificiale) e per la Siringomielia idiopatica la derivazione della cavità. Frequentemente queste condizioni sono compresenti nel quadro diagnostico.

Per alcuni specialisti, la decompressione del forame magno migliora la permeabilità delle vie di circolazione del liquido cefalorachidiano, presumibilmente compromesse, anche se ciò non è mai stato dimostrato. Infatti, tale teoria è stata piuttosto confutata, dato che la Sindrome di Arnold-Chiari I è stata osservata nell'embrione, prima della formazione del liquido cerebrospinale. Inoltre, nell'adulto in molti casi è possibile osservare, mediante risonanza magnetica, TAC o sonografia durante la chirurgia, che esiste un'accelente comunicazione tra gli spazi cranio-cervicali.

Per altri, la decompressione del forame magno elimina la causa meccanica della Sindrome di Arnold-Chiari I e di alcune Siringomieli idiopatiche, ovvero una supposta stenosi o riduzione delle dimensioni della fossa cranica posteriore, dovute allo scivolamento del cervelletto oltre il forame magno verso il canale spinale, sotto forma di abbassamento delle tonsille cerebellari, che è inevitabile a causa del conflitto di spazio.

Dato che la fossa cranica posteriore, che ospita il cervelletto, presenta due fori (il forame magno, caudale e inferiore, e il mesencefalo o tentorio di Pacchioni, cranico e superiore), per il medesimo conflitto meccanico, il cervelletto potrebbe erniarsi anche verso l'alto, oltre il foro superiore verso la fossa cranica, ma non ci sono casi pubblicati di SACHI/SMI con erniazione verso l'alto, né con doppia erniazione.

Quando si produce uno scivolamento del cervelletto in una Sindrome di Arnold-Chiari I, è sempre caudalmente verso il foro occipitale, in molti casi associato a un aumento dello spazio sopracerebellare. Quest'ultimo è lo spazio aracnoideo compreso fra la parte superiore del cervelletto e quella inferiore del tentorio, con uno slittamento generale del cervelletto verso il foro occipitale. Ciò indica la direzione caudale dell'unica forza meccanica che interviene, potendo pertanto scartare che una fossa cranica posteriore di ridotte dimensioni o stenotica sia la causa della Sindrome di Arnold-Chiari I [9].

È vero che, in molti casi con Sindrome di Arnold-Chiari I, risulta compromesso il volume tra il bordo osseo del foro occipitale e il contenuto nervoso (tronco cerebrale e parte inferiore del cervelletto) e che la sua manipolazione traumatica durante la decompressione del forame magno può influire sul tasso di mortalità e di morbilità di questa tecnica chirurgica.

La tonsillectomia, o asportazione delle tonsille cerebellari, proposta da alcuni autori, probabilmente incrementa il tasso di mortalità e di morbilità. Questa può essere considerata una manovra chirurgica innecessaria e mutilante [3] per la Sindrome di Arnold-Chiari I, poiché non produce alcun beneficio e implica l'amputazione di una parte del cervelletto che può solo portare a conseguenze, quadri di instabilità e vertigini permanenti [10].

Complicazioni e conseguenze della Decompressione del forame magno applicata alla Sindrome di Arnold-Chiari I e alla Siringomielia idiopatica

Secondo il libro “The Chiari Malformations” (2013) di Shane Tubbs e Jerry Oakes [11], si osserva un tasso di complicazioni del 28% con l’applicazione della decompressione del forame magno alla Sindrome di Arnold-Chiari I, la maggior parte delle quali è grave, come:

- Deficit neurologico: emiparesi (0,5-2,1%), alterazione de campo visivo (0,2-1,4%), disturbo del linguaggio (0,4-1%), deficit sensoriale (0,3 -1%), instabilità (10-30%).
- Fistola liquorale (3-14%), che a sua volta può veicolare infezioni profonde, come la meningite o l’encefalite.
- Emorragia intracranica post-chirurgica (0,1-5%) nel sito chirurgico o nello spazio epidurale o intraparenchimale, provocando deficit neurologico *ex novo* o peggioramento di un deficit preesistente.
- Infarto-edema (fino al 5%, a seconda del processo che lo causa e della sua localizzazione).
- Infezione superficiale o profonda (0,1-6.8%), che può essere encefalite, ascesso cerebrale o meningite.
- Altro: alterazione emodinamica per manipolazione della lesione o del tronco cerebrale; embolia gassosa (paziente in posizione chirurgica seduta); idrocefalo post-chirurgico; pneumoencefalo.

Mortalità nella Decompressione del Forame Magno applicata alla Sindrome di Arnold-Chiari I e alla Siringomielia idiopatica

Nel libro “Syringomyelia - Diagnosis and Treatment” (2002) di Jörg Klekamp e Madjid Samii [12], gli autori riportano i propri dati relativi al tasso di mortalità dell’1% nella Decompressione del Forame Magno applicata alla Sindrome di Arnold-Chiari I e alla Siringomielia idiopatica. Successivamente, nel 2012, Klekamp pubblica un tasso di mortalità dell’1,3% con un 21,8% di complicazioni rilevanti.

Lo stesso libro cita il tasso di mortalità della Decompressione del Forame Magno applicata alla Sindrome di Arnold-Chiari I e alla Siringomielia idiopatica secondo altri autori: lo 0,7% di Aghakhani J N, Parker F, Tadie M (1999) [13]; l’1,4% di Paul KS, Lye RH, Strang FA, Dutton J (1983) [14]; il 12,1% di Di Lorenzo N, Fortuna A, Guidetti B (1982) [15].

In una revisione bibliografica di alcune delle più importanti pubblicazioni relative principalmente all’applicazione della Decompressione del Forame Magno alla Sindrome di Arnold-Chiari I e alla Siringomielia idiopatica dal 1982 al 2016, si può osservare che la maggior parte degli studi si basa su pochi casi: la maggioranza riguarda alcune decine di casi, altri si riferiscono a qualche centinaio di casi e solo in quattro studi si superano i 200 casi (tabella 1) [13,14, 16-34]. Uno di questi ultimi, di Arnautovic et al (2015), è una revisione bibliografica di numerose serie che raggiungono gli 8605 casi di Sindrome di Arnold-Chiari I [17].

Tabella 1. – Sommario bibliografico sulla Sindrome di Arnold-Chiari I dal 1982 al 2016

Autore	N. casi	Tecnica	Miglioramenti %	Complicazioni %	Mortalità %
Zuev, 2016 [16]	125	CSO	56	4,4	0
Arnautovic, 2015 [17]	8605*	CSO	78	4,5	3
Deng, 2015 [18]	152	CSO piccola	83	-	0
Kennedy, 2015 [19]	156	CSO	91	2,6	0
Chavez, 2014 [20]	177	CSO	95	-	-
Medkour, 2014 [21]	42	CSO	84	15	0
Chotai, 2014 [22]	30	CSO ampia	90	13	-
Gurbuz, 2014 [23]	39	CSO	70	17	-
Lee, 2014 [24]	65	CSO	15**	10	-
Lee, 2014 [25]	56	CSO	92	-	-
Batzdorf, 2013 [26]	177	CSO	88	14	-
Deng, 2013 [27]	38	CSO	87	0	0
Gonçalves da Silva, 2013 [28]	192	CSO	74	-	7
Isik, 2013 [29]	44	CSO/shunt	89	21	0
Alfieri y Pinna, 2012 [30]	105	CSO	90	11	0
Klekamp, 2012 [31]	359	CSO	74	22	1,3
Saceda-Gutierrez, 2011 [32]	36	CSO	84	33	0
Tubbs, 2011 [33]	500	CSO	83	2,4	0
Taricco y Melo, 2008 [34]	29	CSO/shunt	72	-	0,1
Aghakani, 1999 [13]	285	CSO/shunt	87/71	-	1,4
Di Lorenzo, 1982 [14]	47	CSO	52	-	21

Tabella 1.- Sintesi bibliografica relativa alla SACH.I dal 1982 al 2016, con indicati l'autore o gli autori, il numero di casi, la tecnica chirurgica utilizzata, l'indice di miglioramento, le complicazioni e il tasso di mortalità (tratto dal libro "Filum System® Guía", in stampa).

*lavoro retrospettivo, revisione bibliografica (145 serie);

**CCOS - Chicago Chiari Outcome Scale (13-16: miglioramenti; 9-12: senza cambiamenti; 4-8: peggioramenti) Aliaga et al (35).

Dato il numero importante di casi, consideriamo la pubblicazione di Arnautovic et al. di un certo valore statistico. Gli autori hanno rivisto le pubblicazioni in inglese relative a serie di pazienti pediatrici, adulti e combinate (pediatrici e adulti) con SACHI dal 1965 al 2013 ed hanno identificato 145 serie di pazienti chirurgici con SACHI, principalmente negli Stati Uniti e in Europa. Hanno raccolto 8605 casi operati nella maggior parte dei casi mediante CSO con un totale di un 4,5% di complicazioni e un 3% di mortalità (valore medio delle 16 serie che hanno apportato la casistica di mortalità). Questo, estrapolato al totale, rappresenterebbe 258 pazienti deceduti a conseguenza della tecnica chirurgica applicata, principalmente la CSO. Mentre il tasso di mortalità spontanea della patologia della SACHI è di 0,0004%, che nella casistica di Arnautovic equivarrebbe ad un possibile 0,034% di pazienti deceduti, qualora nessun paziente fosse stato operato.

Comparazione tra il decorso naturale della patologia e l'applicazione della CSO all'insieme SACHI/SMI

Negli ultimi trent'anni sono stati pubblicati 8 casi di decessi legati al decorso spontaneo dell'insieme SACHI/SMI. Se negli ultimi trent'anni i 2,25 milioni di casi affetti da SACHI/SMI fossero stati operati, con un indice di mortalità del 3%, ciò avrebbe comportato 7.500 morti iatrogene, cui si contrappone un tasso molto basso di mortalità spontanea.

Conclusion

Attualmente e grazie alla raccolta di serie di pazienti operati, sappiamo che l'indicazione di CSO come trattamento per la SACHI e la SMI comporta un tasso di mortalità del 3%. Se ciò può essere giustificato in patologie mortali come tumori, ematomi, cisti ed altre il cui indice di mortalità in molti casi può raggiungere il 100%, non è giustificato nella SACHI e SMI con un basso indice di mortalità spontanea.

L'applicazione della CSO come trattamento abituale del SACHI/SMI contribuisce a portare l'indice di mortalità al 3%, superando e sommandosi al tasso di mortalità spontanea dello 0,0004% nella SACHI e dello 0% nella SMI.

I team chirurgici dovranno tener presente che il tasso di mortalità associato all'applicazione della CSO nel complesso SACHI/SMI, per essere equiparato a quello di mortalità spontanea, dovrebbe essere inferiore ad un caso ogni 25.000 operati (0,0004%) e non essendo controindicata l'applicazione di tale tecnica chirurgica.

Considerando i parametri della pubblicazione di Arnautovic (17), si potrebbe arrivare a pensare che dal 1930 ad oggi la CSO sia stata applicata al complesso SACHI/SMI in non più di 10.000 casi. Sarebbero necessari altri 15.000 casi senza alcun decesso, affinché il tasso di mortalità iatrogena della CSO non superi quello della spontanea nell'insieme SACHI/SMI. Questi criteri sono di interesse per valutare possibili alternative di trattamento e indicazione chirurgica per il complesso SACHI/SMI.

Il presunto miglioramento in alcuni casi di CSO applicata alla SACHI e SMI non giustifica la morte neppure di pochi pazienti.

Si deduce pertanto che la CSO, con indice di mortalità iatrogena tra lo 0% e il 12,1%, con una media del 3%, ed una morbilità compresa fra il 3,4% e il 28% con complicazioni severe, non è indicata, o piuttosto è controindicata come trattamento abituale della SACHI e della SMI. Ciononostante, l'applicazione della CSO può essere presa in considerazione per la SACHI, quando l'inazione comporti un pericolo maggiore della CSO.

Bibliografia

1. Van Houweninge Grafdijk CJ. Over hydrocephalus. Eduard Ijdo, Leiden. 1932.
2. Massimi L, Della Pepa GM, Caldarelli M, Di Rocco C. Abrupt clinical onset of Chiari type I/syringomyelia complex: clinical and physiopathological implications. *Neurosurg Rev.* 2012;35:321-9; discussion 329.
3. de Lotbinière ACJ In: Anson JA, Benzel EC, Awad IA (eds) Historical considerations in syringomyelia and the Chiari malformations. American Association of Neurological Surgeons, Chicago, pp 1–26. 1997.
4. Penfield W, Coburn DF Arnold–Chiari malformation and its operative treatment. *Arch Neurol Psychiatry* 1938;40:328–336.
5. McConnell AA, Parker HL. A deformity of the hind-brain associated with internal hydrocephalus. Its relation to the Arnold–Chiari malformation. *Brain.* 1938;61:415–429.
6. Bucy PC, Lichtenstein BW Arnold–Chiari deformity in an adult without obvious cause. *J Neurosurg.* 1945; 2:245–250.
7. Chorobski J, Stepień L On the syndrome of Arnold–Chiari. Report of a case. *J Neurosurg.* 1948; 5:495–500.

8. Gardner WJ, Goodall RJ. The surgical treatment of Arnold–Chiari malformation in adults: an explanation of its mechanism and importance of encephalography in diagnosis. *J Neurosurg.* 1950;7:199–206.
9. Royo Salvador MB. Tonsillectomy as a treatment of Chiari I malformation with syringomyelia. *Neurochirurgie.* 1999;45:338-339.
10. Royo Salvador MB. *Filum System® A Brief Guide. Chiari & Scoliosis & Syringomyelia Foundation.* 2017.
11. Shane Tubbs R, Jerry Oakes W. *The Chiari Malformations.* Springer 2013.
12. “Syringomyelia” de Jörg Klekamp y Madjid Samii. *Spinger-Verlang* 2002.
13. Aghakhani J N, Parker F, Tadie M. (Syringomyelia and Chiari abnormality in the adult. Analysis of the results og a cooperaive series of 285 cases.) *Neurochirurgie.* 1999; 45 (Suppl 1):23-36.
14. Di Lorenzo N, Fortuna A, Guidetti B. Craniovertebral Junction malformations. Clinicoradiological findings, long-term results, and surgical indications in 63 cases. *J Neurosurg.* 1982;57:603-8.
15. Paul KS, Lye RH, Strang FA, Dutton J. Arnold-Chiari Malformation. Review of 71 cases. *J Neurosurg.* 1983;58:183-187.
16. Zuev AA, Pedyash NV, Epifanov DS, Kostenko GV . Results of surgical treatment of syringomyelia associated with Chiari I malformation. An analysis of 125 cases. *Zh Vopr Neirokhir Im N N Burdenko.* 2016;80:27-34.
17. Arnautovic A, Splavski B, Boop FA, Arnautovic KI. Pediatric and adult Chiari malformation Type I surgical series 1965-2013: a review of demographics, operative treatment, and outcomes. *J Neurosurg Pediatr.* 2015;15:161-77.
18. Deng X, Yang C, Gan J, Wu L, Yang T, Yang J, Xu Y. Long-Term Outcomes After Small-BoneWindow Posterior Fossa Decompression and Duraplasty in Adults with Chair Malformation Type I. *World Neurosurg.* 2015; 84:998-1004
19. Kennedy BC, Kelly KM, Phan MQ, Bruce SS, McDowell MM, Anderson RC, Feldstein NA. Outcomes after suboccipital decompression without dural opening in children with Chiari malformation Type I. *J Neurosurg Pediatr.* 2015;16:150-158.
20. Chavez A, Roguski M, Killeen A, Heilman C, Hwang S. Comparison of operative and nonoperative outcomes based on surgical selection criteria for patients with Chiari I malformations. *J Clin Neurosci.* 2014; 21:2201-2206.
21. Chotai S, Medkhour A. Surgical outcomes after posterior fossa decompression with and without duraplasty in Chiari malformation I. *Clin Neurol Neurosurg.* 2014;125:182-188.
22. Chotai S, Kshetry VR, Lamki T, Ammirati M. Surgical outcomes using wide suboccipital decompression adult Chiari I malformation with and without syringomyelia. *Clin Neurol Neurosurg.* 2014;120:129-135.
23. Gurbuz MS1, Karaaslan N, Caliskan T, Unal E, Berkman MZ. Comparison of the Surgical Results for Foramen Magnum Decompression with and without duraplasty in Chiari Malforamtion Type I. *Turk Neurosurg.* 2015;25(3):419-24.
24. Lee A, Yarbrough CK, Greenberg JK, Barber J, Limbrick D, Smyth MD. Comparison of posterior fossa decompressio with or without duraplasty in children with Type I Chiari malformation. *Childs Nerv Syst.* 2014;30:1419-1424.
25. Lee S, Wang KC, Cheon JE, Phi JH, Lee JY, Cho BK, Kim SK. Surgical outcome of Chiari I malformation in children: clínico-radiological factors and technical aspects. *Childs Nerv Syst.* 2014;30:613-23.
26. Batzdorf U, McArthur DL, Bentson JR. Surgical treatment of Chiari malformation with and without syringomyelia: experience with 177 adult patients. *J Neurosurg.* 2013;118:232-242.
27. Deng X, Wu L, Yang C, Tong X, Xu Y. Surgical Treatment of Chiari I malformation with ventricular dilation. *Neurol Med Chir (Tokyo).* 2013;53:847-852.

28. Silva JA, Santos Jr AA, Costa Mdo D, Almeida EB. Suboccipital craniectomy with opening of the fourth ventricle and duraplasty: study of 192 cases of craniovertebral malformations. *Arq Neuropsiquiatr.* 2013;71:609-614.
29. Isik N, Elmaci I, Isik N, Cerci SA, Basaran R, Gura M, Kalelioglu M. Long-term results and complications of the syringopleural shunting for treatment of syringomyelia: A clinical study. *Br J Neurosurg.* 2013;27:91-99.
30. Alfieri A, Pinna G. Long-term results after posterior fossa decompression in syringomyelia with adult Chiari Type I malformation. *J Neurosurg Spine.* 2012;17:381-387.
31. Klekamp J. Surgical treatment of Chiari I malformation – analysis of intraoperative findings, complications, and outcome for 371 foramen magnum decompressions. *Neurosurg.* 2012;71:365-380.
32. Saceda-Gutierrez JM, Isla-Guerrero A, Alvarez-Ruiz F, Odene-Cantero C, Hernandez-Garcia B, Marquez-Perez TM. Complicaciones postquirúrgicas de la malformación de Chiari tipo I - duroplastia y fistula de líquido cefalorraquídeo. *Neurocirugia.* 2011;22:36-43.
33. 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.* 2011;7:248-256.
34. Taricco MA, Melo LR. Retrospective study of patients with Chiari: malformation submitted to surgical treatment. *Arc Neuropsiquiatr.* 2008; 66:184-188.
35. Aliaga L, Hekman KE, Yassari R, Straus D, Luther G, Chen J, Sampat A, Frim D. A novel scoring System for assessing Chiari malformation type I treatment outcomes. *Neurosurg.* 2012;70:656-664; discussion 664-65.
36. Friede RL, Roessmann U. Chronic tonsillar herniation: an attempt at classifying chronic herniations at the foramen magnum. *Acta Neuropathol.* 1976;34:219-235.
37. Zhang J, Shao Y, Qin Z, Liu N, Zou D, Huang P, Chen Y. Sudden Unexpected Death due to Chiari Type I Malformation in a Road Accident Case. *J Forensic Sci.* 2012;58:540-544.
38. Ziegler DK, Mallonee W. Chiari-1 malformation, migraine, and sudden death. *Headache.* 1999;39:38-41
39. Góral M, Cyrul M, Jadanowski K. [Decompensation of brain stem function with sudden death in Arnold-Chiari anomaly]. *Wiad Lek.* 2003;56:289-292.
40. Yoshikawa H. Sudden respiratory arrest and Arnold-Chiari malformation. *Eur J Paediatr Neurol.* 2003;7:191.
41. Wolf DA, Veasey SP 3rd, Wilson SK, Adame J, Korndorffer WE. Death following minor head trauma in two adult individuals with the Chiari I deformity. *J Forensic Sci.* 1998;43:1241-1243.
42. James DS. Significance of chronic tonsillar herniation in sudden death. *Forensic Sci Int.* 1995;75:217-223.
43. Rocker GM, MacAulay MA, Sangalang V. Sudden death and Chiari malformations. *Intensive Care Med.* 1995;21:621.
44. Martinot A, Hue V, Leclerc F, Vallee L, Closset M, Pruvo JP. Sudden death revealing Chiari type I malformation in two children. *Intensive Care Med.* 1993;19(2):73-74.
45. Iwabuchi K, Miyauchi T, Kyuuma Y, Hosaka H, Kunimi Y, Yagishita S. [A sudden-death in a case of Arnold-Chiari malformation (type I) with sleep apnea]. *No To Shinkei.* 1985;37:575-581.
46. Tomaszek DE, Tyson GW, Bouldin T, Hansen AR. Sudden death in a child with an occult hindbrain malformation. *Ann Emerg Med.* 1984;13:136-138.
47. Agrawal A. Sudden unexpected death in a young adult with Chiari I malformation. *J Pal Med Assoc.* 2008;7:417-78.