

# Chiari Malformasyonları ve Siringomiyeli: Tarihçe ve Sınıflama

## *Chiari Malformations and Syringomyelia: History and Classification*

Feyza KARAGÖZ GÜZEY<sup>1</sup>, Abdurrahman AYCAN<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Bağcılar Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Nöroşirürji Kliniği, İstanbul, Türkiye

<sup>2</sup>Van 100.Yıl Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Nöroşirürji Anabilim Dalı, Van, Türkiye

**Yazışma Adresi:** Feyza KARAGÖZ GÜZEY / E-posta: fkarag@yahoo.com

### ÖZ

Chiari malformasyonlarının klasik tiplerinin tanımı Hans Chiari tarafından 19.yüzyılın sonlarında sınıflandığından beri fazla değişiklik göstermese de yeni görüntüleme teknikleri geliştikçe tarihsel süreç içinde sınıflamaya yeni tipler eklenmiştir. Hem Chiari malformasyonlarının hem de sık olarak eşlik eden siringomiyelinin etiyolojisinin ve patofizyolojisinin açıklanması için çok sayıda teori ortaya atılmıştır. Ancak çalışmalar arttıkça aslında Chiari malformasyonlarının homojen bir grup olmadığı, farklı nedenlerin farklı mekanizmalarla aynı morfolojik görünüme neden olabileceği ortaya çıkmaktadır.

Bu derlemede, Chiari malformasyonlarının ve siringomiyelinin tanımlanmasına, patofizyolojilerinin açıklanmasına ve tedavi yöntemlerinin geliştirilmesine katkıda bulunan öncü bilim insanlarının çalışmalarına değinilecektir.

**ANAHTAR SÖZCÜKLER:** Chiari malformasyonları, Siringomiyeli, Tarihçe

### ABSTRACT

Although the description of the classical types of Chiari malformations have not changed since their classification by Hans Chiari at the end of the 19th century, new types have been added to the classification scheme with new imaging techniques. Many theories have been put forward to explain the etiology and pathophysiology of Chiari malformations and associated syringomyelia. However, it is now thought that Chiari malformations are not a homogeneous group and that various reasons might cause similar morphological pathologies with different mechanisms as the number of studies on the topic have increased.

In this review, we discuss the studies of pioneer scientists who contributed to describing Chiari malformations and associated syringomyelia, explaining their pathophysiology and developing new treatment methods.

**KEYWORDS:** Chiari malformations, Syringomyelia, History

### GİRİŞ

Chiari malformasyonları arkabeyin yapılarının bir kısmının foramen magnumdan servikal spinal kanala sarkmasıyla karakterize bir grup hastalıktır. Bu malformasyonlar, 19.yüzyılın sonlarında tanımlanmış olmasına rağmen patogenezinin ve doğal gidişlerinin tam açıklanmamış olması, belirtisiz olguların giderek daha fazla saptanması ve eşlik eden siringomiyelinin ayrı bir sorun teşkil etmesi nedeniyle halen çok ilgi çekmekte ve çok sayıda araştırmancının konusu olmaktadır (18). Adlandırmada Chiari ve bazen Arnold'un adı kullanılmış olsa da aslında Chiari malformasyonlarının tarihçesi daha eskiye dayanır ve tanımlanmalarında ve tedavi yöntemlerinin geliştirilmesinde Chiari ve Arnold dışında birçok bilim insanının katkısı vardır.

### CHIARİ MALFORMASYONLARI

Avusturyalı bir patolog olan Hans Chiari (1851-1916) arkabeyin yapılarının fıtıklaşmasıyla ilgili iki makale yayınladı (4, 22, 27, 39) (Şekil 1). Deutsche Medizinische Wochenschrift'de 1891'de

yayınlanan ilk makale "Serebellumda serebral hidrosefaliden kaynaklanan değişiklikler üstüne" adını taşır. Chiari bu makalede, serebellum ve beyin sapının foramen magnumdan değişen derecelerde servikal kanala fıtıklaştığı olgular üstünden 3 tip malformasyon tanımlar ve bunların konjenital hidrosefali nedeniyle geliştiğini ileri sürer.

Tip 1'de Chiari'nin kendi ifadesiyle, "serebellumun alt loblarının medial kısımları konik şekilde uzayarak spinal kanal içinde medulla oblongataya eşlik ediyordu. Olguların çoğunda serebellumun kendisi normal görünümdeydi, ancak bazı olgularda yumuşama ve skleroz vardı. Dördüncü ventrikül normal veya hafifçe uzamıştı ve medulla yassılaştığı görünümdeydi." Chiari bu değişikliklerin belirtiyi neden olup olmadığından emin değildir ama bulbar belirtilere neden olabileceğine inanmaktadır (27).

Tip 2 değişiklikleri pnömoni nedeniyle ölen ve parapleji ve sfinkter kusuru olan 6 aylık bir bebekte saptır. Bebekte diastematomiyeli ve meningomiyelosele vardır ve konus sakrum düzeyindedir. Pons 6 mm kadar servikal kanala

fıtıklaşmış ve bulbus 3.servikal omur düzeyine inmiştir. Bebekte hidrosefali ve ayrıca omurilik içinde torakal 1-7. segmentler arasında, arka kısma yakın, berrak serumla dolu 6 mm genişlikte silindirik bir boşluk vardır. Birkaç segment aşağıda hidromiyeli şeklinde ikinci bir boşluk izlenir.

Chiari, tip 3 olarak tanımladığı değişiklikleri bir olguda saptar. Bu olguda, tentoryum serebellinin bir kısmı gelişmemiştir, serebellum ve 4. ventrikül servikal kanala inmiştir ve ventrikülle bağlantılı hidromiyeli vardır. Chiari bu değişikliklerin gelişmesini kronik hidrosefaliye bağlar.

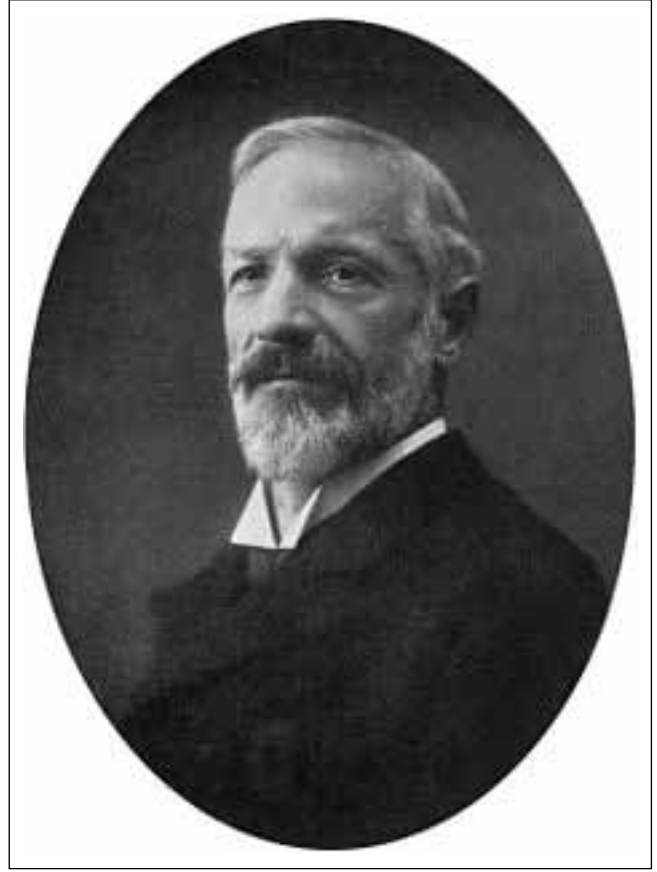
Chiari'nin bu konudaki ikinci yayını ilkinden 5 yıl sonra, 1896'da doğumsal hidrosefalili 63 olgunun bildirildiği bir makaledir. Bu olguların 14'ünde 1. ve çoğu yenidoğan olan 7'sinde 2.tip malformasyon saptanır. Bu yayında ayrıca serebellum hipoplazisi olan ve Chiari'nin diğer tipler gibi hidrosefaliye bağlı olarak geliştiğini düşündüğü ve tip 4 olarak adlandırdığı 2 olgu daha vardır (2). Chiari bu makalede daha önceki görüşlerini kısmen değiştirir ve tonsillerin aşağı sarkma derecesinin sadece hidrosefalinin derecesiyle değil, bulunma süresi ve hastanın yaşıyla da ilgili olabileceğini, olasılıkla 2.tip malformasyonda 1.tipe göre hidrosefalinin daha erken dönemde ortaya çıktığını ve belirtilerin daha ağır olduğunu düşünür (18,32). Ayrıca gelişmesinde başka mekanizmaların- örneğin yetersiz kemik gelişmesinin neden olduğu kafaiçi basınç artmasının- rol oynayabileceğini ileri sürer (18).

Bugün Chiari'nin tanımladığı ilk 3 tip malformasyonu halen hemen hemen aynı şekilde tanımlayıp kullanıyoruz. Ancak serebellar hipoplazi olan 4.tip artık Chiari malformasyonları içinde kabul edilmemektedir.

Chiari ile aynı tarihlerde Cleland ve Arnold tarafından Chiari'nin 2.tipine uyan olgular bildirilir. Edinburgh'dan John Cleland (1835-1825) 1883'te ensefalosel ve spina bifida hakkındaki bir makalesinde hidrosefalisi de olan spina bifidalı bir bebekte uzamış 4.ventrikül ve yer değiştirmiş serebellar nodulus olduğunu bildirir. Alman bir anatomist olan Julius Arnold (1835-1915) (Şekil 2) 1894'te yine spinal disrafizm hakkındaki bir yazısında, hidrosefalisi olmayan ama Chiari'nin tanımladığı tip 2'ye uyan bulguları olan bir bebekten bahseder (4).

Chiari ilk yayınında İngilizce yazmış olan Cleland'ın, ikinci yayınında hem Cleland'ın, hem de kendisi gibi Almanca yazan Arnold'un makalelerine atıfta bulunmuştur (4, 27, 33). Ancak kendisinden yaklaşık 50 yıl önce 1829'da tip 2'ye uyan bir olguyu tanımlamış olan Cruveilhier'den bahsetmemiştir. Arnold ise ne Chiari'ye, ne de Cleland'a atıfta bulunmuştur (27, 33). Solt, ikisinin de Almanca yazması ve çağdaş olmaları nedeniyle Arnold'un, Chiari'nin ilk yayınından haberdar olmamasının çok akla yatkın olmadığını bildirmiştir (33).

Fransız bir anatomist olan Jean Cruveilhier (1791-1874) (Şekil 3) iki ciltlik atlasında spina bifidası ve hidrosefalisi olan çok sayıda örneği tanımlayıp çizer. Olgulardan biri Chiari'nin tip 2 malformasyonu ile uyumludur (27). Ondan da önce, daha 1600'lerde Hollandalı anatomist Nicholas Tulp'un (1593-1674) "Observationes Medicae" adlı eserinde spina bifidalı bir olguda arkabeyin fıtıklaşması (Chiari'nin 2.tipi) tanımladığı



Şekil 1: Hans Chiari (1851-1916).



Şekil 2: Julius Arnold (1835-1915).

bildirilmiştir (18, 23). Rembrandt'ın çağdaşı olan Nicolaes Tulp zamanının önemli hekimlerindendir ve Rembrandt tarafından 1632'de yapılmış olan "Dr.Nicolaes Tulp'un Anatomi Dersi" adlı eseriyle sanat dünyasında da tanınmıştır (Şekil 4).

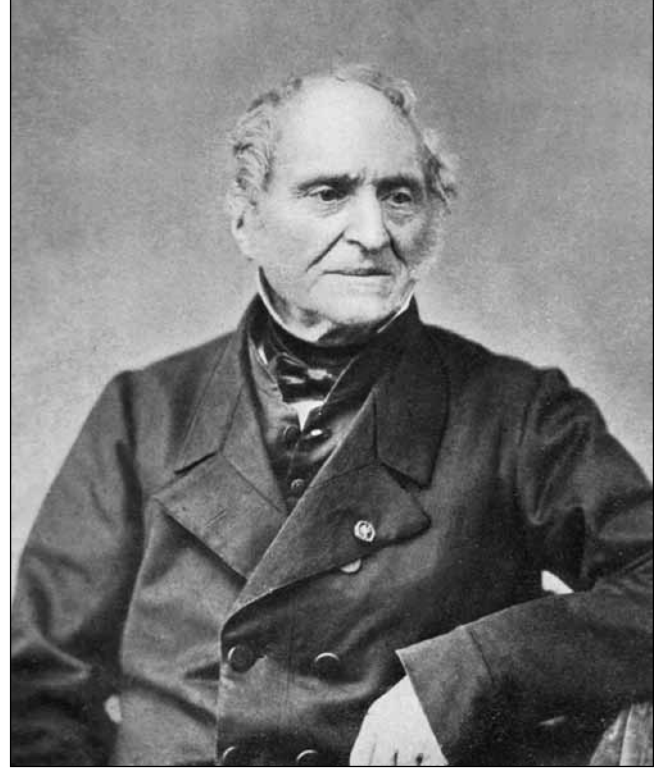
Mortazavi ve ark. (23) Chiari'nin tanımladığı tip 1 ile uyumlu ilk olgunun 1881'de literatürde adı bu konuda çok geçmeyen Alman patoloğ Theodor Langhans (1839-1915) tarafından yayımlandığını bildirmiştir. Daha çok tüberküloz lezyonlarında tanımladığı "Langhans hücreleri" ile tanınan Langhans, von Recklinghausen'in asistanıdır ve uzun süre Bern'de Patolojik Anatomi kürsüsünün başkanlığını yapmıştır. Langhans 1881'de yayınladığı "Kan akımının tıkanması sonucu omurilikte kavite gelişmesi üzerine" adlı makalesinde hidrosefali olmayan erişkin Chiari tip 1 malformasyonu ile uyumlu olarak tonsiller ektopisi ve siringomiyelisi olan 4 olgu bildirir ve üstelik büyük bir ileri görüşlülükle foramen magnum düzeyindeki tıkanıklığın siringomiyeli gelişmesinde rol oynayabileceğini ileri sürer (23).

Arnold'un Heidelberg'deki laboratuvarından Schwalbe ve Gredig 1907'de miyelomeningoseli olan 4 olgu sunarken Chiari ile birlikte kendi profesörleri Arnold'un da adını anar ve tip 2 malformasyonu Arnold-Chiari malformasyonu olarak adlandırır, hatta serebellumdaki deformiteye Arnold deformitesi, medulladaki deformiteye Chiari deformitesi adını verir (4, 33). O zamandan beri Chiari tip 2 malformasyonu özellikle Almanca literatürde Arnold-Chiari malformasyonu olarak geçmektedir. Hatta zamanla tüm Chiari malformasyonları bu adla anılmaya başlanmış, ancak 20. yüzyılın sonlarına doğru gruba Chiari malformasyonları adının verilmesinin gerektiği, sadece tip 2'nin Arnold-Chiari olarak adlandırılacağı belirtilmiştir. Buna rağmen, Solt'un (33) 2011'deki araştırmasına göre Chiari malformasyonları halen İngilizce literatürdeki yayınların %28,2'sinde, Almanca literatürdekilerin %89,5'inde ve diğer dillerdeki yayınların %51'inde Arnold-Chiari malformasyonu olarak geçmektedir. Hastalıkların kodlanmasında kullanılan ICD sisteminde de son versiyon da dahil olmak üzere halen Arnold-Chiari malformasyonu terimi vardır. Oysa Arnold'un yanı sıra bu malformasyonların farklı tipleriyle ilgili tek tek olgular bildiren çok sayıda bilim insanı daha vardır. Tulp, Cruveilhier ve Cleland malformasyonun 2. tipine, Langhans 1. tipine uyan olgular bildirmişlerdir. Ama hastalık grubunun tanımlanması, sınıflanması ve patogeneziye yönelik açıklamalarda bulunulması ilk kez Chiari tarafından yapılmıştır, bu nedenle Chiari malformasyonları adının kullanılması daha uygundur (4, 23, 27, 33).

Kraniovertebral bileşkedeki kemik anomalilerin özellikle baziler invaginasyonun neden olduğu nörolojik tablo ilk kez 1901'de Homén tarafından tanımlanır (18, 32). Chiari malformasyonuna yönelik ilk cerrahi dekompresyon girişimi 1930'da Hollandalı C. J. Van Houweninge Graftdijk (1888-1956) tarafından bildirilir (24). Cerrah, "Hidrosefali Üzerine" adlı doktora tezinde deformite düzeyinde BOS akımını düzeltmek için kalıntı dokuların çıkarılmasını veya malformasyonun arkasındaki kemiğin alınıp duranın insizyonunu önerir. Ayrıca arkabeyin fitiklaşmalarının patofizyolojini ve kafaiçi basınç

artışıyla ilişkisini açıklamaya çalışır (24). Ne yazık ki olgularının tümü komplikasyonlar nedeniyle kaybedilir.

Cruveilhier ve Cleland dışında bu konudaki erken çalışmaların hemen tümü Almanca literatürdedir ve İngilizce literatürde bu malformasyonlara ilgi ancak 1935'te Russell ve Donald'ın Chiari tip 2 malformasyonlu 10 olgu bildirmesiyle ortaya çıkar (4, 30). Bu yazarların önemli bir katkısı da hidrosefalinin kranioservikal deformiteye bağlı gelişiyor olabileceği ve dekompresyonla tedavi edilebileceği düşüncesidir (18).



Şekil 3: Jean Cruveilhier (1791-1874).



Şekil 4: Rembrandt'ın "Dr. Nicolaes Tulp'un Anatomi Dersi" adlı eseri (1632).

Chiari tip 2 malformasyonu olan bir olguda işitme kaybı olması nedeniyle akustik tümör ön tanısıyla arka çukur eksplorasyonu uygulayan ve sonra hastanın postmortem incelemesinde Chiari tip 2 malformasyonu saptayan Penfield ve Coburn (28), 1938'de yayınlanan bir yazılarında, gelecekte Chiari malformasyonunun tedavisinde foramen magnum arka kenarının ve C1-2 laminalarının alınmasının yeterli olacağını ve tonsillerin sağlam bırakılacağını öngörür (24).

Hidrocefali olmayan ve nörolojik belirtileri olan erişkin Chiari tip 1 malformasyonu olguları Langhans'tan sonra ilk kez 1938'te McConnell ve Parker (19) tarafından bildirilir ve bu olgularda fıtıklaşan serebellum bölümü için "tonsil" adı yine ilk kez bu yazarlar tarafından kullanılır (4). Bu yazarların ameliyat ettiği 5 olgunun ikisinde iyi sonuç alınır (24). Daha sonra 1945'de Bucy ve Lichtenstein (6) ve 1948'de Chorobski ve Stepien (7) Chiari tip 1 malformasyonlu olgularda dekompresyonla başarılı sonuçlar bildirirler.

Chiari tip 1 malformasyonunda miyelografi kullanıldığı ve bu sayede foramen magnum düzeyindeki tikanıklığın gösterildiği ilk kez 1941'de List (16) ve yine aynı tarihte Adams, Schatzki ve Scoville (1) tarafından yayınlanır. Bu yöntem Chiari tip 1 malformasyonu tedavisinde bir dönüm noktası olarak kabul edilebilir, çünkü belirti veren olgularda patolojinin saptanabilmesini ve cerrahi dekompresyon için uygun adayların seçilebilmesini sağlar. Bunu önce küçük, 1960'lardan sonra da büyük tedavi serilerinin yayınlanması izler.

Chiari malformasyonlarının gelişmesiyle ilgili daha 19. yüzyıldan itibaren farklı teoriler ortaya atılmıştır. Cleland 1883'te otopsi ve civiv embriyon çalışmalarına dayanarak, bütünü anomalilerin nedeninin, embriyolojik dönemde sinir sistemi gelişmeden önce nöral plakta olan aşırı büyüme olduğunu ileri sürer (34). Daha sonra 1938'de Penfield ve Coburn (34), 1957'de Barry (3), 1973'te Emery ve McKenzie (11) gibi pek çok bilim insanı bu malformasyonların ortaya çıkmasıyla ilgili gizemi çözmek için uğraşırlar. McLone ve Knepper (20) 1989'da bütün bu farklı teorileri tek çatı altında toplayıp miyelodisplaziler ve Chiari malformasyonlarının gelişmesini birden açıklamaya çalışan "birleştirici" teoriyi ortaya atar. Bu teoriye göre birincil bozukluk embriyonal dönemde ortaya çıkan spinal alandaki açıklık ve BOS kaybıdır. Miyelodisplazili olgularda görülen diğer bütün serebral bozukluklar arkabeyin fıtıklaşmaları da dahil olmak üzere buna ikincil gelişir. Bu yazarların ortaya attığı patofizyolojik teoriler bu derlemenin konusu dışındadır, bu nedenle ele alınmayacaktır. Ancak bu teorilerin tümü miyelodisplaziyle birlikte görülen Chiari tip 2 malformasyonunu açıklamaya yöneliktir. Chiari tip 1 malformasyonunun gelişmesini açıklamada Marin-Padillaların (17) 1981'de ortaya attığı primer paraaksiyal mezodermal yetersizlik teorisi önemlidir. Çünkü sonraki çalışmaları büyük oranda etkilemiş ve yönlendirmiştir. İspanyol kökenli Amerikalı çift Miguel ve Teresa Marin-Padilla hamsterlerde yaptıkları deneysel çalışmaların sonuçlarına göre Chiari malformasyonlarının intrauterin dönemde primer paraaksiyal mezodermde ortaya çıkan bir yetersizliğe bağlı geliştiğini ve bunun ortaya çıktığı embriyonal döneme göre farklı tipte Chiari malformasyonu ve

eşlik eden kranyal ve spinal anomalilerin geliştiğini ileri sürerler. Bu teoriden önce ve sonra yapılan pek çok klinik çalışmada 1978'de Nyland ve Krogness (26), 1993'te Stovner ve ark. (35), 1995'te Badie ve ark. (2), 1997'de Nishikawa ve ark. (25) ve 1999'da Milhorat ve ark. (21) ve daha birçok yazar, teoriyi destekleyecek şekilde bu hastalarda arka çukurun kontrol gruplarından küçük olduğunu bildirmiştir.

Manyetik rezonans görüntülemenin (MRG) klinik uygulamaya sokulması Chiari malformasyonlarının tanısında miyelografiden sonra ikinci önemli dönüm noktasıdır. Çünkü artık invaziv olmayan bir yöntemle tanı konulabilir hale gelmesi belirtisiz ve hafif belirtili olguların da saptanmasını sağlamış ve Chiari tip 1 malformasyonunun aslında toplumda sanıldığı kadar az görülmediğini ortaya koymuştur. Önceleri belirtisiz olguların tedavi gerektirip gerektirmediği konusunda bir karmaşa yaşanmıştır, ama uzun süreli izlemlerinde doğal seyirleri ortaya çıktıkça klinik tablonun görüntüleme bulgularından daha önemli olduğu görüşü ağırlık kazanmıştır.

Chiari tip 1 malformasyonunun tanısında tonsil fıtıklaşmasının derecesiyle ilgili farklı kriterler ortaya atılır. Ancak önce 1998'de Iskandar ve ark. (15) ve daha sonra aynı klinikten Tubbs ve ark. (36) tarafından tonsil fıtıklaşması olmadan da Chiari tip 1 malformasyonunda olduğu gibi siringomiyeli gelişebileceği ve bu olguların da arka çukur dekompresyonundan yarar görebileceği bildirilir. Tubbs ve ark. bu tabloya Chiari tip 0 adını verir ve bu olgularda da Chiari tip 1 malformasyonunda olduğu gibi arka çukurun küçük olduğunu ve foramen magnum düzeyinde sıkışıklık bulunduğunu saptarlar (36).

Yine Tubbs ve ark. (37) 2004'te atipik görünümüne 22 Chiari tip 1 malformasyonu olgusu bildirir. Bu olgularda daha ağır arkabeyin fıtıklaşması söz konusudur ve tonsillerle birlikte medulla oblongata da foramen magnumun altına inmiştir. Baziler invaginasyon, densin arkaya açılması gibi kraniovertebral bileşkedeki kemik anomalileri daha belirgindir. Yazarlar bu farklı gruba Chiari tip 2 malformasyonunda olduğu gibi beyin sapı aşağı fıtıklaştığı, ama ondan farklı olarak açık spina bifida bulunmadığı için Chiari tip 1,5 malformasyonu adını verir. Bu adlandırma genel kabul görmüş ve daha kötü gidişli olan bu alt grup için yaygın olarak kullanılmaya başlanmıştır.

Chiari tip 3 malformasyonu olgularının bazılarında serebellum ve beyin sapının bir bölümüne ek olarak parietookspital lobun da servikookspital meningesel kesesi içine fıtıklaştığını ve bu olguların daha kötü gidişli olduğunu bildiren Tubbs ve ark. (40) bu durumu Chiari tip 5 malformasyonu olarak adlandırır.

Günümüze gelindiğinde Chiari malformasyonları ile ilgili çalışmaların büyük kısmının genetik özellikleri araştırmaya ve yeni MRG yöntemleri ile Chiari tip 1 malformasyonundaki BOS akım bozukluklarını ve eşlik eden siringomiyelinin patofizyolojisini değerlendirmeye yönelik olduğunu görmekteyiz.

### Siringomiyeli

Siringomiyeli kelimesi Yunanca kökenli "Syrinx'ten gelir. Demerdash ve ark. (9) bir yazılarında Syrinx'in öyküsünü

anlatmışlardır. Syrinx mitolojide Arkadyalı bir su perisidir. Syrinx ona hayran kalan keçi ayaklı kır tanrısı Pan'dan kaçarken bir nehrin kıyısına gelir. Burada Pan'a yakalanacağını anlayınca kız kardeşleri olan diğer su perilerinden yardım ister ve periler onu kıyıda bir sıra saza çevirirler. Syrinx'i sonsuza kadar elinden kaçırdığını anlayan Pan sazları keser ve onlardan bir daha elinden hiç düşürmeyeceği flütünü yapar (Şekil 5). Syrinx'in trajedisi ne yazık ki tedavisi gerçekten güç olan siringomiyeli hastalarına da sirayet etmiş gibidir.

Fransız bir anatomist olan Charles Estienne (diğer adıyla Carolus Stephanus) (1504-1564) ilk kez omurilik içinde santral kanalın varlığını tanımlayan kişidir (16, 38). Estienne'den sonra 1688'de Brunner'in ve 1761'de Morgagni'nin omurilik içindeki kistik dilatasyonlarla ilgili yazıları çıkar. İsviçreli bir anatomist olan Johan Conrad Brunner (1653-1727) (Şekil 6) yine İsviçreli bir hekim olan Boneti'nin farklı hekimlerin yaptığı postmortem çalışmaları ve çizimleri topladığı bir koleksiyonunda miyelodisplazi, hidrosefali ve siringomiyelisi olan bir olguyu anlatır. Ayrıca yine olasılıkla miyelodisplazi ve siringomiyeli olan başka bir olgunun klinik bulgularını belirtir, ama hastanın annesinin engellemesiyle postmortem incelemesini tamamlayamadığını bildirir (5).

Siringomiyelinin klinik tanımlamasıyla ilgili ilk yayın 1803'te Antoine Portal'ın (1742-1832) bir eseridir. Ancak Portal bu eserde klasik segmenter disosiye duyu kusurundan söz etmemiştir (8). Siringomiyelinin klasik klinik tablosunu ilk tanımlayan 1862'de William Gull (1816-1890) olur (10).

Siringomiyeli terimini ilk kez kullanan bilim insanı ise Charles Prosper Ollivier d'Angers'dir (1796–1845) (22). Fransız bir hekim olan D'Angers 1827'de bir olguda omurilikte 4.ventrikülle devamlılığı olan bir kistik genişleme bildirir ve bunu siringomiyeli olarak adlandırır (10). Omurilik patolojileri ile ilgili kitabının 2. baskısında daha önceki anatomistlerin (Charles Estienne, Colombo, Piccolhomini, Bauhin, ve Malpighi) adını anıp onların omurilik içinde bir santral kanal bulunduğunu bildirdiklerini, ama kendisinin böyle bir bulgu saptamadığını ve omurilik içindeki bütün kistik boşlukların patolojik olduğunu yazar (27, 38).

Siringomiyelisi olan 38 yaşında bir kadının klinik ve otopsi bulgularını 1867'de sunan (29) İngiliz anatomist ve nörolog Jacob Lockhard Clarke (1817-1880) (omurilikteki Clarke kolonunu tanımlamıştır) ve nörolog John Highlings Jackson (1835-1911) (Jacksonian tipte epilepsiyi tanımlayan kişi) siringomiyeli teriminin İngilizce literatüre girmesini sağlar (27).

Stilling 1856'da bir eserinde erişkinlerde santral kanalın varlığını gösterir. Bu çalışma "siringomiyeli" teriminin yerine "hidromiyeli" teriminin kullanılmaya başlamasını sağlar (8). 1856'da Charcot ve Joffroy ve 1870'te Hallopeau omurilikteki bazı kistik boşlukların santral kanalla bağlantılı olmadığını bildirir, bunun üzerine Simon 1875'te siringomiyeli ve hidromiyeli terimlerini ayırır, hidromiyelinin sadece santral kanalla ilişkili boşluklar için kullanılmasını önerir (8). Literatürdeki bu isimlendirme tartışması uzun süre devam etmiş ve iki patolojinin



Şekil 5: Luigi Ademello'nun Ovid'in Metamorfozları adlı illüstrasyonundan "Sazlıktaki Syrinx" (Floransa, 1832).



Şekil 6: Johann Conrad Brunner (1653-1727).

birbirinden ayrımının güç olması nedeniyle önce Balantine ve ark. ve sonra Hoffmann bütün kistik lezyonlar için "hidrosiringomiyeli" teriminin kullanılmasını önermiştir (8, 14).

Siringomiyeliye yönelik ilk cerrahi girişim Amerika Birleşik Devletlerinden Robert Abbe (1851-1928) ve William Bradley Coley (1862-1936) tarafından 1892'de gerçekleştirilir. Yazarlar omuriliği eksplere ederek içinden sıvı boşalttıklarını bildirirler (31). Frazier ve Rowe 1936'da daha önce miyelotomi yaptıkları

olguları tekrar ameliyat ettiklerinde miyelotomi alanının kapanmış olduğunu izledikleri için miyelotomi alanına emilmeyen bir yabancı madde konmasıyla sadece miyelotomiye göre daha iyi sonuç sağlandığını yayınladılar (12).

Chiari malformasyonları, özellikle tip 1 ile siringomiyeli ilişkisi 19. yüzyılda bildirilen olgularda da gözlenmişse de, 1950'lerden sonra geniş klinik serilerin yayınlanmasıyla daha fazla dikkat çeker. Pek çok araştırmacı bu ilişkinin patofizyolojik mekanizmasını açıklamaya çalışır. Burada özellikle Gardner ve Williams'tan söz etmek gerekir (13, 41). Her ne kadar bu iki bilim insanının ileri sürdüğü patofizyolojik teoriler günümüzde geçerliliğini yitirmişse de, kendileri bu konuda öncülük yapmış ve öne sürdükleri teoriler kendilerinden sonra gelenlere ışık tutmuştur. W. James Gardner'den önceki siringomiyeli gelişme teorilerini edinsel ve konjenital teoriler olarak iki büyük grupta toplamak mümkündür. Siringomiyelinin edinsel geliştiği teorisini destekleyen yazarlar arasında Tamaki ve Lubin, Simon, Langhans, Baumler, Schultze, Dimitroff, Oppenheim, Harris, Bullard, Jonesco-Sisesti, Lichtenstein ve Zeitlin, Wyburn-Mason, Poser, Feigin, Hallopeau, Joffroy ve Achard, Camus ve Roussy gibi pek çok isim sayılabilir (14). Konjenital kökeni savunanlar içinde Gull, Ollivier, Leyden, Gerlach, Schlesinger, Bielchowsky ve Unger, Hennenberg ve Koch bulunur (14). Gardner bu teorileri geliştirip 1965'te "su çekici (water hammer)" olarak adlandırılan teoriyi ileri sürer ve bu teoriye uygun olarak Chiari tip 1 malformasyonu ve siringomiyeli birlikteliği olan olgularda obeksin tıkanmasını da içeren bir dekompresyon şekli tanımlar (13). Williams ve Turner (41) Gardner'in teorisine bazı yönlerden karşı çıkar ve 1971'de kranyospinal ayrışma teorisini ortaya atar.

Bugün hâlâ ileri teknolojik yöntemlere ve hemen her yıl farklı bir teori ortaya atılmasına rağmen Chiari malformasyonlarında siringomiyelinin nasıl geliştiğini tam olarak açıklayabilmiş değiliz. Uyguladığımız tedavi yöntemleri bazı hastalarda etkili olurken bazılarında hem de hiç azımsanmayacak oranlarda başarısız kalmaktadır. Bu nedenle bu hastalık grubu hâlâ önemli bir araştırma konusudur ve yukarıda sıraladığımız öncü bilim insanlarının izinden gidecek çok sayıda gönüllüye ihtiyaç vardır.

#### KAYNAKLAR

1. Adams RD, Schatzki R, Scoville WB: The Arnold-Chiari malformation. Diagnosis, demonstration by intraspinal lipiodal and successful surgical treatment. *N Engl J Med* 225: 125-131, 1941
2. 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
3. Barry A, Patten BM, Steward BH: Possible factors in the development of the Arnold-Chiari malformation. *J Neurosurg* 24: 285, 1957
4. Bejjani GK: Definition of the adult Chiari malformation: A brief historical overview. *Neurosurg Focus* 11 (1): Article 1, 2001
5. Bosmia AN, Tubbs RI, Clapp DC, Batzdorf U, Loukas M, Tubbs RS: Johann Conrad Brunner (1653-1727) and the first description of syringomyelia. *Childs Nerv Syst* 30:193-196, 2014
6. Bucy PC, Lichtenstein BW: Arnold-Chiari deformity in an adult without obvious cause. *J Neurosurg* 2: 245-250, 1945
7. Chorobski J, Stepien L: On the syndrome of Arnold-Chiari. Report of a case. *J Neurosurg* 5: 495-500, 1948
8. De Lotbiniere AJ: Historical considerations. In: Anson JA, Benzel EC, Awad IA (eds), *Syringomyelia and Chiari Malformations*. New York: AANS, 1997:1-25
9. Demerdash A, Loukas M, Tubbs RS: The tragedy of Syrinx. *Childs Nerv Syst* 30: 371-373, 2014
10. Demetriades AK: The first descriptions of syringomyelia. *J R Soc Med* 105: 278, 2012
11. Emery JL, MacKenzie N: Medullo-cervical dislocation deformity (Chiari II deformity) related to neurospinal dysraphism (meningomyelocele). *Brain* 96: 155-162, 1973
12. Frazier CH, Rowe SN: The surgical treatment of syringomyelia. *Ann Surg* 103: 481-497, 1936
13. Gardner WJ: Hydrodynamic mechanism of syringomyelia. Its relationship to myelomeningocele. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 28: 247, 1965
14. Hoffmann HJ, Neill J, Crone KR, Hendrick EB, Humphreys RP: Hydrosyringomyelia and its management in childhood. *Neurosurgery* 21: 347-351, 1987
15. Iskandar BJ, Hedlund GL, Grabb PA, Oakes WJ: The resolution of syringohydromyelia without hindbrain herniation after posterior fossa decompression. *J Neurosurg* 89: 212-216, 1998
16. List CF: Neurologic syndromes accompanying developmental anomalies of occipital bone, atlas, and axis. *Arch Neurol* 45: 577-616, 1941
17. Marin-Padilla M, Marin-Padilla TM: Morphogenesis of experimentally induced Arnold-Chiari malformation. *J Neurol Sci* 50:29-55, 1981
18. Massimi L, Peppucci E, Peraio S, Di Rocco C: History of Chiari type I malformation. *Neurol Sci* 32 Suppl 3: S263-S265, 2011
19. McConnell AA, Parker HL: A deformity of the hind-brain associated with internal hydrocephalus. Its relation to the Arnold-Chiari malformation. *Brain* 61: 415-429, 1938
20. Mc Lone DG, Knepper PA: The cause of Chiari II malformation: Unified theory. *Pediatr Neurosci* 15: 1-12, 1989
21. Milhorat TH, Chou MW, Trinidad EM, Kula RW, Mandell M, Wolpert C, Speer MC: Chiari I malformation redefined: Clinical and radiographic findings for 364 symptomatic patients. *Neurosurgery* 44: 1005-1017, 1999
22. Mortazavi MM, Rompala OJ, Verma K, Tubbs I, Tubbs RS, Cohen-Gadol AA: Charles Prosper Ollivier d'Angers (1796-1845) and his contributions to defining syringomyelia. *Childs Nerv Syst* 27:2155-2158, 2011
23. Mortazavi MM, Tubbs RS, Brockerhoff MA, Loukas M, Oakes WJ: The first description of Chiari I malformation with intuitive correlation between tonsillar ectopia and syringomyelia. *J Neurosurg Pediatrics* 7: 257-260, 2011

24. Mortazavi MM, Tubbs RS, Hankinson TC, Pugh JA, Cohen-Gadol AA, Oakes WJ: The first posterior fossa decompression for Chiari malformation: The contributions of Cornelis Joachimus van Houweninge Graafthijk and a review of the infancy of "Chiari decompression". *Childs Nerv Syst* 27: 1851–1856, 2011
25. Nishikawa M, Sakamoto H, Hakuba A, Nakanishi N, Inoue Y: Pathogenesis of Chiari malformation: A morphometric study of the posterior cranial fossa. *J Neurosurg* 86: 40–47, 1997
26. Nyland H, Krogness KG: Size of posterior fossa in Chiari type I malformation in adults. *Acta Neurochir* 40: 233–242, 1978
27. Pearce JMS: Arnold Chiari, or "Cruveilhier Cleland Chiari" malformation. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 68: 13, 2000
28. Penfield W, Coburn DF: Arnold–Chiari malformation and its operative treatment. *Arch Neurol Psychiatry* 40: 328–336, 1938
29. Ramachandran M, Aronson JK: Jacob Lockhart Clarke's and John Hughlings Jackson's first description of syringomyelia. *J R Soc Med* 105: 60–65, 2012
30. Russell DS, Donald C: The mechanism of internal hydrocephalus in spina bifida. *Brain* 58: 203–215, 1935
31. Rutkow IM: The history of surgery in the United States. 1775–1900. Vol: 2. Norman Publishing, 1992:272
32. Schijmann E: History, anatomic forms, and pathogenesis of Chiari I malformations. *Childs Nerv Syst* 20: 323–328, 2004
33. Solt I: Chiari malformation eponym-time for historical justice. *Ultrasound Obstet Gynecol* 37: 250-251, 2011
34. Stevenson KL: Chiari Type II malformation: Past, present, and future. *Neurosurg Focus* 16(2):E5,2004
35. Stovner LJ, Bergan U, Nilsen G, Sjaastad O: Posterior cranial fossa dimensions in the Chiari I malformation: Relation to pathogenesis and clinical presentation. *Neuroradiology* 35: 113–118, 1993
36. Tubbs RS, Elton S, Grabb P, Dockery SE, Bartolucci AA, Oakes WJ: Analysis of the posterior fossa in children with the Chiari 0 malformation. *Neurosurgery* 48: 1050–1055, 2001
37. Tubbs RS, Iskandar BJ, Bartolucci AA, Oakes WJ: A critical analysis of the Chiari 1.5 malformation. *J Neurosurg* 101: 179–183, 2004
38. Tubbs RS, Salter EG: Charles Estienne (Carolus Stephanus) (ca.1504–1564): Physician and anatomist. *Clin Anat* 19: 4–7, 2006
39. Tubbs RS, Cohen-Gadol AA: Hans Chiari (1851–1916). *J Neurol* 257: 1218–1220, 2010
40. Tubbs RS, Muhleman M, Loukas M, Oakes WJ: A new form of herniation: The Chiari V malformation. *Childs Nerv Syst* 28: 305-307, 2012
41. Williams B, Turner E: Communicating syringomyelia presenting immediately after trauma. A case description and some theoretical concepts. *Acta Neurochir* 24: 97-106, 1971