گزارش کوتاه

مجلهٔ دانشگاه علوم پزشکی بابل
دوره سیزدهم، شمارهٔ ۶، آبان ۱۳۹۰، صفحه ۹۳-۸۹

بررسی نتایج بالینی عمل جراحی در بیماران با ناهنجاری کیاری ۱

امیر عباس قاسمی(MD) [*۱]

۱- گروه جراحی مغز و اعصاب دانشگاه علوم پزشکی ارومیه

دریافت: ۸۹/۱۱/۲۳، اصلاح: ۹۰/۲/۷، پذیرش: ۹۰/۴/۸

خلاصه

سابقه و هدف: ناهنجاری کیاری ۱ یک اختلال مادرزادی است به گونه ای که تونسیل های مخچه پایین تر از فورامن مگنوم قرار می گیرند. این ناهنجاری با روش های جراحی مختلفی تحت درمان قرار می گیرد که اغلب با نتایج متفاوتی همراه می باشد. در این مطالعه ما به بررسی نتایج بالینی عمل جراحی در این بیماران پراخته شد.

مواد و روشها: در این مطالعه گذشته نگر ۲۶ بیمار مبتلا به ناهنجاری کیاری ۱ که در یک دوره ۵ ساله در بیمارستان امام خمینی (ره) ارومیه تحت عمل جراحی قرار گرفته اند، مورد بررسی قرار گرفت، علائم و نشانه های بیماران شامل: درد ساب اکسی پیتال، ضعف، اسپاستی سیته، کرختی، نیستاگموس، سرگیجه، آتروفی و از دست دادن حس بصورت گسسته در هر بیمار بصورت جداگانه بررسی و نتایج عمل جراحی برروی پیشرفت این بیماری مورد ارزیابی قرار گرفت.

یافته ها: درد ساب اکسی پیتال در۳ بیمار، ضعف عمومی در ۲ مورد، نیستاگموس در ۵ بیمار و سرگیجه در۴ مورد بهبود یافت. اسپاستی سیته، کرختی، آتروفی و از دست دادن حس گسسته در هیچکدام بهبود نیافت.

نتیجه گیری: نتایج مطالعه نشان داد که عمل جراحی ناهنجاری کیاری ۱ (با سیرنگو میلی و یا بدون آن) جلوگیری از پیشرفت بیماری می کند.

واژه های کلیدی: ناهنجاری کیاری ۱، سیرنگومیلی، نتایج بالینی، جراحی.

مقدمه

ناهنجاری های کیاری شامل یک گروه از اختلالات مغز خلفی می باشند که ویژگی کلی آنها هرنیاسیون تونسیل های مخچه از طریق فورامن مگنوم است . ناهنجاری کیاری ۱ به لحاظ تعریف شامل هرنیاسیون تونسیل مخچه به میزان ۵ میلی متر یا بیشتر به پائین تر از فورامن مگنوم است. اوّلین مورد این بیماری در سال ۱۸۹۱ توسط Chiari گزارش گردید (۱). بعد ها Chiari چندین مورد دیگر را با هرنیاسیون تونسیل های مخچه گزارش کرد که با هیدروسفالی همراه بودند (۲). شایع ترین علامت در بیماران سردرد ساب اکسی پیتال است که با سرفه، زور زدن، فعالیت فیزیکی و خم کردن گردن به عقب وسایر مانورهای والسالوا تشدید می گردد (۳). ضعف ممکن است در بیماران مشاهده گردد که بخصوص در دستها بارز است (۴). سایر علائم و نشانه ها شامل درد گردن، درد بازوها، درد پاها، کرختی، ازدست رفتن حس حرارت، آتاکسی، دیپلوپی، دیس آرتری، دیس فاژی، استفراغ، سرگیجه، نیستا گموس و وزوزگوش می باشد (۵). از دست رفتن حس حرارت زمانی دیده می شود که نا هنجار ی کیاری ۱ با سیرنگومیلی همراه باشد (۶). سیرنگومیلی در۳۲ تا ۷۳ درصد بیماران با ناهنجاری کیاری ۱ دیده می شود (۷). درمان های جراحی ناهنجاری کیاری ۱ بیشتر از صد سال است که انجام می شود ولی حتّی امروزه هم با بهترین روش جرّاحی و نتایجی را که از آن انتظار می رود هم چنان مورد اختلاف نظر است (۸). درمانهای جرّاحی اساساً برای بهبود جریان مایع مغزی نخاعی در محل اتصال جمجمه به گردن می باشد ولی اینکه کدامیک از روش های جرّاحی بیشترین تاثیر را بر روی جریان دارد مورد اختلاف نظر است (۹). نتایج بالینی عمل جراحی در این بیماران متفاوت بوده و در برخی موارد می تواند کاملاً گمراه کننده باشد و تفسیر آن را با مشکل مواجه نماید (۱۰). میزان بهبود علائم و نشانه ها در بیماران بعد از عمل جراحی در گزارشات مختلف متفاوت است (۱۲و۱۱). در برخی از گزارشات ابتدا بیماران بصورت اولیه بهبود یافته اند ولی در پیگیری های بعدی مجدّداً دچار تشدید علائم شده و دوباره بیماری برگشته است (۱۳). این تفاوت در نتایج عمل جراحی در بیماران با ناهنجار ی کیاری ۱ می تواند باعث اشکال در ارزیابی فواید عمل جراحی در بیماران گردد که به نظر می رسد ناشی از سه دلیل عمده: تنوّع علائم و نشانه ها، مدّت زمان طولانی علائم و نشانه ها و مشکل در تفکیک علائم و نشانه ها در بیمارانی که در آنها کیاری ۱ همراه با سیرنگومیلی است با آنهائی که سیرنگو میلی ندارند، باشد. بر این اساس مواردی از ناهنجاری کیاری ۱ که درطی ۵ سال تحت عمل جرّاحی قرار گرفتند، از نظر تاثیر جراحی بر روی این علائم و نشانه ها مورد بررسی قرار گرفت.

[*] مسئول مقاله:
آدرس: ارومیه، بلوار ارشاد، بیمارستان امام خمینی (ره) طبقه ۴، بخش جراحی اعصاب، تلفن: ۰۴۴۱-۳۴۵۷۲۸۶
e-mail: dr.amirghasemi@ymail.com

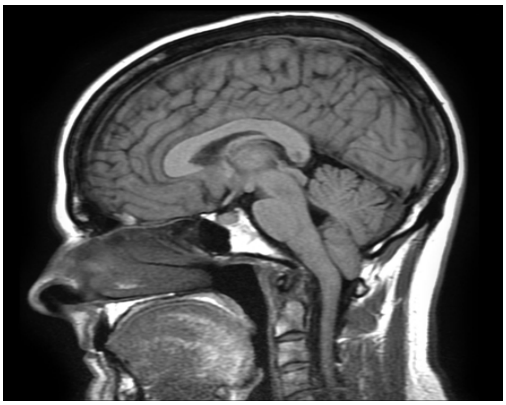
[DOR: 20.1001.1.15614107.1390.13.6.12.1]

مواد و روشها

این مطالعه گذشته نگر بر روی ۲۶ بیمار مبتلا به ناهنجاری کیاری ۱ که طی ۵ سال در بیمارستان دانشگاهی امام خمینی (ره) ارومیه تحت عمل جراحی قرار گرفته اند، انجام شد. تاریخچه دقیق بیماری و معاینه فیزیکی از پرونده های پزشکی استخراج گردید و معاینه فیزیکی بیماران در زمان بستری – در زمان ترخیص از بیمارستان– هر ۳ ماه تا یکسال و سپس سالیانه ثبت گردید. علائم و نشانه هائی که ثبت گردید شامل همانهائی است که در اکثریّت کتب و مقالات بعنوان علائم و نشانه های شایع در بیماران با کیاری ۱ ذکر گردیده است (۱۵و۱۴). علائم و نشانه های بیماران است شامل: درد ساب اکسی پیتال، سرگیجه، نیستاگموس، کرختی، ازدست دادن حس گسسته، ضعف، آتروفی و اسپاستی سیته بود. در هر بیمار بصورت جداگانه قبل و بعد از عمل جرّاحی مقایسه گردیده است.

یافته ها

از ۲۶ بیمار مورد مطالعه ۲۰ مورد (۷۷٪) زن و۶ مورد (۲۳٪) مرد بودند محدوده سنی بیماران ۱۵ تا ۶۰ سال (میانگین ۴۱ سال) بوده است . میانگین دوره پیگیری (فالوآپ) بیماران ۳۱ ماه (۳ تا ۵۶ ماه) بود (شکل ۱). تمام بیماران قبل از عمل جراحی تحت بررسی با MRI قرار گرفتند، هیچکدام از بیماران هیدروسفالی نداشتند. ۱۶ بیمار (۶۱/۵٪) در MRI سیرنکس داشتند. ۲۱ بیمار (۸۱٪) درد ساب اکسی پیتال داشتند (جدول شماره ۱).



شکل ۱. نمای ساژیتال MRI از یک بیمار مبتلا به ناهنجاری کیاری ۱ که نمایانگر نزول تونسیل های مخچه به پائین تر از فورامن مگنوم است.

مدّت زمان علائم و نشانه ها قبل از جراحی از۴ ماه تا ۱۵ سال متغیر بود. بیماران با سیرنگو میلی و بدون آن بصورت جداگانه مورد بررسی قرار گرفتند (جدول ۲). تمام بیماران مورد مطالعه به واسطه علائم و نشانه های پیشرونده تحت عمل جراحی قرار گرفتند. عمل جراحی در بیماران شامل کرانیکتومی ساب اکسی پیتال همراه با لامینکتومی سرویکال بود. سطح لامینکتومی سرویکال بستگی به وضعیت قرار گیری تونسیل های مخچه داشت. در هیچ مورد از اعمال جراحی اپروچ مستقیم به سیرنکس انجام نشده است. بعد از عمل جراحی ۳ بیمار بادرد ساب اکسی پیتال بهبود یافتند. سرگیجه در ۴ بیمار و ضعف در ۲ بیمار بهبود یافت. نیستاگموس در ۵ بیمار ازبین رفت. آتروفی، اسپاستی سیته، از دست دادن حس گسسته و کرختی در هیچکدام از بیماران بهبود پیدا نکرد.

جدول ۱. علائم و نشانه های بیماران مورد بررسی قبل از عمل جرّاحی

علائم و نشانه ها	تعداد(٪)
درد ساب اکسی پیتال	۲۱(۸۱)
ضعف	۱۳(۵۰)
اسپاستی سیته	۱۰(۳۸)
کرختی	۱۰(۳۸)
نیستا گموس	۸(۳۱)
سرگیجه	۶(۲۳)
آ تروفی	۴(۱۵)
ازدست دادن حس گسسته	۲(۸)

جدول ۲. علائم و نشانه های بیماران با ناهنجاری کیاری ۱ بر اساس وجود یا عدم وجود سیرنکس در MRI

علائم و نشانه ها	بیماران با سیرنکس(۱۶)	بیماران بدون سیرنکس(۱۰)
درد ساب اکسی پیتال	۱۱	۱۰
ضعف	۱۰	۳
اسپاستی سیته	۸	۲
کرختی	۹	۱
نیستاگموس	۳	۵
سرگیجه	۰	۶
آتروفی	۴	۰
ازدست دادن حس گسسته	۱	۰

بحث و نتیجه گیری

در این مطالعه ۸۶٪ بیماران با درد ساب اکسی پیتال تغییری را نشان ندادند . ضعف تنها در ۲ بیمار وسرگیجه و نیستاگموس به ترتیب در ۴و ۵ بیمار بهبود یافت. اسپاستی سیته، کرختی، آتروفی و از دست دادن حس گسسته در هیچکدام از بیماران بهبود نیافت. است اینکه عمل جراحی در بیماران با کیاری ۱ موجب جلوگیری از پیشرفت بیماری می شود.

Bindal و همکارنش دریافتند که بیماران با کیاری ۱ بعد از عمل جراحی به درجاتی از ثبات بیماری می رسند (۱۶). Rhoton به این نتیجه رسید که اثر بخشی اصلی جراحی در بیماران با کیاری ۱ جلوگیری از پیشرفت بیماری است (۱۵). Logue و همکاران دریافتند که نیمی از بیماران با ناهنجاری کیاری ۱ بعد از عمل جراحی به درجاتی از ثبات می رسند (۱۷).

این یافته ها درست بر خلاف مطالعه Paul و همکارانش می باشد که ۸۲٪ بیماران آنها بعد از عمل جراحی بهبودی نشان دادند (۱۸). همچنین Erdogan و همکارانش در ۸۳/۳٪ بیمارانشان بعد از عمل جراحی بهبودی مشاهده کردند (۱۹). Tissel و همکاران در ۸۸٪ بیماران بهبودی مشاهده کردند (۲۰). این یافته های متفاوت با بررسی های قبلی که فقط ثبات در بیماری یافتند نشانگر آن است که هرچند بیشتر از صدسال است درمان جراحی ناهنجاری کیاری ۱ انجام میشود ولی امروزه هم بهترین روش جراحی و نتایجی را که از آن انتظار می رود مورد بحث

[DOR: 20.1001.1.15614107.1390.13.6.12.1]

است. به نظر علل اصلی دشواری در ارزیابی نتایج عمل جراحی را میتوان در تنـوع علائم و نشانه ها، مدّت زمان طولانی علائم و نـشانه هـا در بیمـاران و دشـواری تفکیک این علائم در بیماران با سیرنگومیلی و بدون آن جستجو کرد.

تقدیر و تشکر

بدینوسیله از همکاران بخش جراحی مغز و اعصاب بیمارسـتان امـام خمینـی اورمیه تقدیر و تشکر می گردد.

[DOR: 20.1001.1.15614107.1390.13.6.12.1]

Determination of Clinical Outcome of Surgery in Patients with Chiari 1 Malformation

A.A. Ghasemi (MD)[*] [1]

1.Department of Neurosurgery, Orumieh University of Medical Sciences, Orumieh, Iran

J Babol Univ Med Sci; 13(6); Nov 2011

Received: Feb 12th 2011, Revised: Apr 27th 2011, Accepted: Jun 29th 2011.

ABSTRACT

BACKGROUND AND OBJECTIVE: Chiari 1 malformation is a congenital anomaly defined as downward displacement of cerebellar tonsils through the foramen magnum. Various surgical procedures have been presented for this malformation with diverse results. In this study, clinical outcome in these patients was reviewed.

METHODS: This retrospective study was performed on 26 cases of Chiari 1 malformation operated at Imam Khomeini hospital in Orumieh, Iran. Symptoms and signs that have been evaluated included: suboccipital pain, weakness, spasticity, numbness, nystagmus, vertigo, atrophy and dissociated sensory loss. Each patient was analyzed separately to clarify if there was a benefit from surgery.

FINDINGS: Suboccipital pain improved in 3 patients. Weakness in 2 patients resolved. Nystagmus in 5 patients and vertigo in 4 patients improved. Spasticity, numbness, atrophy and dissociated sensory loss remained unchanged.

CONCLUSION: Results of this study clarifies that the main benefit of surgery in patients with chiari 1 malformation (with or without syringomyelia) is to stop the progression of the disease.

KEY WORDS: *Chiari 1 malformation, Syringomyelia, Clinical outcome, Surgery.*

[*]**Corresponding Author;**
Address: Department of Neurosurgery, Imam Khomeini Hospital, Ershad Blvd, Orumieh University of Medical Science, Orumieh, Iran
Tel: +98 441 3457286
E-mail: Dr.amirghasemi@ymail.com

[DOR: 20.1001.1.15614107.1390.13.6.12.1]

References

1.Chiari H. Downward cerebellar tonsillar herniation due to posterior fossa anomaly. Denkschr Akad Wiss Wien 1896;63:71-116.

2.Chiari H. Low lying cerebellar tonsils due to shallow posterior fossa. Dtsch Med Wochenschr 1891;17:1172-5.

3.Barkovich AJ, Wippold FJ, Sherman JL, Citrin CM. Significance of cerebellar tonsillar position on MR. AJNR Am J Neuroradiol 1986;7(5):795-9.

4.Dyste GN, Menezes AH, VanGilder JC. Symptomatic Chiari malformations. An analysis of presentation, management, and longterm outcome. J Neurosurg 1989;71(2):159-68.

5.Klekamp J, Batzdorf U, Samii M, Bothe HW. The surgical treatment of Chiari malformation. Acta Neurochir (Wein) 1996;138(7):788-801.

6.Vanaclocha V, Saiz-Sapena N, Garcia Casasola MC. Surgical technique for cranio-cervical decompression in syringomyelia associated with Chiari 1 malformation. Acta Neurochir 1997;139(6):529-40.

7.Goel A, Bhatjiwale M, Desai K. Basilar invagination: a study based on 190 surgically treated patients. J Neurosurg 1998;88(6):962-8.

8.Dones DJ, De Jesus O, Colen CB, Toledo MM, Delgado M. Clinical outcomes in patients with Chiari malformation. Surg Neurol 2003;60(2):142-8.

9.Williams B. Surgery for hindbrain related syringomyelia. In: Symon L, Gohadon F, et al (eds): Advances and technical standards in neurosurgery. 5th ed. Vol. 20. New York: Springer-Verlag 1993; pp: 107-64.

10.Batzdorf U. Syringomyelia, Chiari malformation, and hydromyelia. In: Youmans JR (ed). Neurological surgery, vol.2, 4th ed. Philadelphia: WB Saunders 1996; pp: 1090-9.

11.Klekamp J, Batzdorf U, Samii M. Cerebrospinal fluid blockage in cervicomedullary junction. Akt Neurol 1996;23:68-74.

12.Park TS, Hoffman HS, Hendrick EB, et al. Experience with surgical decompression of the Arnold chiari malformation in young infants with myelomeningocele. Neurosurgery 1983;13(2):147-52.

13.Paul KS, Lye RH, Strang FA, Dutton J. Arnold Chiari malformation: review of 71 cases. J Neurosurg 1983;58(2):183-7.

14.Levy WJ, Mason L, Hahn JF. Chiari malformation presenting in adults: a surgical experience in 127 cases. Neurosurgery 1983;12(4):377-90.

15.Rhoton AL Jr. Microsurgery of Arnold Chiari malformation in adults with and without hydromyelia. J Neurosurg 1976;45(5):473-83.

16.Bindal AK, Dunsker SB, Tew JM Jr. Chiari I malformation: classification and management. Neurosurgery 1995;37(6):1069-74.

17.Logue V, Edwards MR. Syringomyelia and its surgical treatment, an analysis of 75 patients. J Neurol Neurosurg Psychiatry 1981;44(4):273-84.

18.Paul KS, Lye RH, Strang FA, Dutton J. Arnold Chiari malformation: review of 71 cases. J Neurosurg 1983;58(2):183-7.

19.Erdogan E, Cansever T, Secer HI, et al. The evaluation of surgical treatment options in the Chiari malformation type I. Turk Neurosurg 2010;20(3):303-13.

20.Tisell M, Wallskog J, Linde M. Long term outcome after surgery for Chiari I malformation. Acta Neurol Scand 2009;120(5):295-9.

[DOR: 20.1001.1.15614107.1390.13.6.12.1]