

ZESPÓŁ ARNOLDA-CHIARIEGO TYPU I – DIAGNOSTYKA I LECZENIE – OPIS PRZYPADKU

ARNOLD-CHIARI TYPE I MALFORMATION – DIAGNOSTIC AND TREATMENT – CASE STUDY

Michał Wieczorek^{1,2}, Maciej Makuch²

¹ Katedra Fizjoterapii Układu Nerwowego i Narządu Ruchu, Akademia Wychowania Fizycznego im. Jerzego Kukuczki w Katowicach

² Oddział Rehabilitacji Neurologicznej, Centrum Zdrowia w Mikołowie sp. z o.o.

DOI: <https://doi.org/10.20883/ppnoz.2019.73>

STRESZCZENIE

Malformacja Arnoldda-Chiariego jest wrodzoną wadą okolicy szczytowo potylicznej. Charakteryzuje się przemieszczeniem struktur tyłomózgowia poniżej otworu potylicznego. Wyróżnia się cztery postacie zespołu Arnoldda-Chiariego, które różnią się stopniem zaburzeń rozwojowych. Częstość występowania tej wady ocenia się na 1/1000 urodzeń. Syringomielia (jamistość rdzenia) występuje w 24%–75% przypadków.

W obrazie klinicznym stwierdza się trzy grupy objawów. Pierwsze to zespół objawów wzmózonego ciśnienia wewnątrzczaszkowego. Druga grupa obejmuje objawy mózdkowe spowodowane jego uciskiem. Trzecia grupa to objawy ruchowo-czuciowe, zazwyczaj czterokończynowe, spowodowane uciskiem rdzenia kręgowego. W przypadkach, w których manifestują się objawy uciskowe lub wzmózonego ciśnienia wewnątrzczaszkowego podejmuje się leczenie neurochirurgiczne. Do oceny efektu zabiegu chirurgicznego stosuje się skalę CCOS (Chicago Chiari Outcome Scale). Skala składa się z czterech kategorii: ból, objawy niezwiązane z bólem, samodzielność, powikłania pooperacyjne. Pacjenta ocenia się w każdej z kategorii w skali czterostopniowej.

W artykule zawarto opis przypadku 54-letniej pacjentki hospitalizowanej na Oddziale Neurologii z powodu uporczywych bólów głowy oraz odcinka szyjnego kręgosłupa. Pacjentka zgłaszała także uporczywy kaszel oraz dużą ilość wydzieliny zalegającej w drzewie oskrzelowym. Początkowo rozpoznano zespół korzeniowy kręgosłupa szyjnego i zmiany zwyrodnieniowe w tym odcinku. Nasilające się dolegliwości były powodem kolejnej hospitalizacji i pogłębienia diagnostyki o MR mózgowia, na podstawie którego rozpoznano zespół Chiari typu I. Po konsultacji neurochirurgicznej skierowano pacjentkę na Oddział Neurochirurgii, gdzie przeprowadzono leczenie operacyjne. Następnie pacjentkę przekazano do Oddziału Rehabilitacji Neurologicznej, gdzie po zastosowanym postępowaniu usprawniającym uzyskano znaczną poprawę stanu.

Słowa kluczowe: malformacja Arnoldda-Chiariego, syringomielia, CCOS (Chicago Chiari Outcome Scale).

ABSTRACT

Arnold-Chiari malformation is a congenital disorder of the atlanto-occipital peak. It is characterized by ectopy of the hindbrain structures below the foramen magnum. There are four forms of the Arnold-Chiari syndrome, which differ in the degree of developmental disorders. The incidence of this defect is estimated at 1/1000 births. Syringomyelia (spinal cavity) occurs in 24%–75% of cases.

There are three groups of symptoms in the clinical picture. The first is a group of symptoms of increased intracranial pressure. The second group includes the cerebellar symptoms caused by the compression of the cerebellum. The third group is the motor-sensory symptoms, usually quadriphatic, caused by the compression of the spinal cord. In cases where pressure symptoms or increased intracranial pressure are manifested, neurosurgical treatment should be undertaken. The CCOS (Chicago Chiari Outcome Scale) scale is used to assess the effectiveness of surgery. The scale consists of four categories: pain symptoms, non-pain symptoms, functionality, postoperative complications. The patient is assessed in each category on a four-level scale.

The article contains a case report of a 54-year-old female patient hospitalised in the Neurology Department due to persistent headaches and cervicgia. In addition, the patient reported persistent cough and a large amount of sputum in the bronchial tree. The cervical compression syndrome and degenerative changes were diagnosed initially. The intensifying ailments were the reason for the next hospitalisation and expanding the diagnostic by brain MR, on the basis of which the Chiari type I syndrome was diagnosed. After the neurosurgical consultation, the patient was referred to the Department of Neurosurgery, where surgical treatment was performed. Then the patient was referred to the Department of Neurological Rehabilitation where, after the physiotherapy, a significant improvement was achieved.

Keywords: Arnold-Chiari malformation, syringomyelia, CCOS (Chicago Chiari Outcome Scale).

Wstęp

Malformacja Arnoldda-Chiariego jest wrodzoną wadą okolicy szczytowo potylicznej. Charakteryzuje się przemieszczeniem struktur tyłomózgowia poniżej otworu potylicznego [1]. Wyróżnia się cztery postacie zespołu Arnoldda-Chiariego, które różnią się stopniem zaburzeń rozwojowych. Typ pierwszy polega na ektopii migdałków mózdku

do otworu wielkiego. Wodogłowie występuje rzadko. Typ drugi obejmuje przypadki z przemieszczeniem do otworu potylicznego robaka mózdku, opuszki i mostu łącznie z komorą IV. Typ trzeci polega na przemieszczeniu do otworu wielkiego prawie całego mózdku. Czwarty typ charakteryzuje nieprawidłowy rozwój mózdku przemieszczonego do otworu wielkiego. W tej postaci występuje

aktywne wodogłowie, a przepukliny oponowo-rdzeniowe występują częściej niż w pozostałych typach [2]. Częstość występowania tej wady ocenia się na 1/1000 urodzeń [3]. Syringomielia (jamistość rdzenia) występuje w 24%–75% przypadków i może prowadzić do utraty nocycepcji kończyn górnych, a także zaniku mięśni wewnętrznych rąk; jej występowanie związane jest najpewniej z zaburzeniem przepływu płynu mózgowo-rdzeniowego [4–7].

W obrazie klinicznym stwierdza się trzy grupy objawów. Pierwsze to zespół objawów wzmożonego ciśnienia wewnątrzczaszkowego oraz wodogłowia. Są one przyczyną bólów głowy, których częstość ocenia się na 26–50% [8]. Ból lokalizuje się zwykle w potylicy, niekiedy promieniuje do karku i barków; nasila się podczas wysiłku i próby Valsalvy. Druga grupa obejmuje objawy mózdkowe spowodowane jego uciskiem. Częściej są to zaburzenia równowagi i oczopląs, rzadziej ataksja. Towarzyszyć im mogą szумы w uszach, a nawet osłabienie słuchu. Trzecia grupa to objawy ruchowo-czuciowe, zazwyczaj cztero-kończynowe, spowodowane uciskiem rdzenia kręgowego. Wynikają one najczęściej ze współistniejącej jamistości rdzenia kręgowego lub przedłużonego, jednak stwierdza się je również u chorych bez syringomielii [9].

W przypadkach, w których manifestują się objawy uciskowe lub wzmożonego ciśnienia wewnątrzczaszkowego, podejmuje się leczenie neurochirurgiczne. Jeżeli dominują objawy uciskowe wykonuje się odbarczenie potyliczno-szyjne. Poza kraniektomią potyliczną dokonuje się również laminiektomię 1–3 kręgów szyjnych, a w niektórych przypadkach dodatkowo plastykę opony twardej [4, 10]. W badaniach klinicznych Glimer i wsp. wykazali, iż efekt dekompresji chirurgicznej jest odwrotnie proporcjonalny do wieku [4].

Do oceny efektu zabiegu chirurgicznego stosuje się skalę CCOS (Chicago Chiari Outcome Scale), której skuteczność udowodnili Yarbrough i wsp. [10].

Skala składa się z czterech kategorii: ból, objawy niezwiązane z bólem, samodzielność, powikłania pooperacyjne. Do objawów bólowych zalicza się: ból głowy, ból szyi i pleców, ból kończyn górnych. Do objawów niezwiązanych z bólem zaliczają się: utrata czucia, zdrętwienia, mrowienia, słabość mięśniowa, parestezje kończyn, dysfagie, zawroty głowy, ataksje [11]. Pacjenta ocenia się w każdej z kategorii w skali czterostopniowej. Ból: 1 – pogorszenie, 2 – bez zmian i odporny na leki, 3 – polepszenie lub kontrola za pomocą leków, 4 – brak bólu. Objawy niezwiązane z bólem: 1 – pogorszenie, 2 – brak zmian lub niepełna poprawa, 3 – zdecydowana poprawa, 4 – ustąpienie dolegliwości. Samodzielność: 1 – pacjent niesamodzielny, 2 – umiarkowane niepełnosprawność, 3 – łagodna niepeł-

nosprawność, 4 – pacjent w pełni samodzielny. Powikłania pooperacyjne: 1 – poważne powikłania, słabo kontrolowane, 2 – poważne powikłania, dobrze kontrolowane, 3 – przemijające powikłania, 4 – zabieg niepowikłany. Pacjent może uzyskać od 4 do 16 punktów, gdzie 4 pkt. oznacza osobę w pełni zależną od otoczenia, 8 pkt. oznacza częściową zależność, 12 pkt. oznacza osobę niezależną funkcjonalnie, a wynik 16 pkt. oznacza pełną niezależność.

Opis przypadku

Chora 54-letnia od września 2017 r. do marca 2018 r., była diagnozowana i leczona zarówno w leczeniu zamkniętym, jak i ambulatoryjnym, na terenie województw opolskiego i śląskiego. Początek dolegliwości nie był poprzedzony urazem ani infekcją, które są czynnikami wyzwalającymi, a pojawiły się one samoistnie na początku września. Początkowo objawy zespołu manifestowały się poprzez uporczywy ból głowy lokalizujący się w okolicy potylicznej oraz w okolicy kręgosłupa szyjnego, promieniujący do czoła, pojawił się również uporczywy kaszel oraz duża ilość zalegającej wydzieliny w drzewie oskrzelowym. Z biegiem czasu pierwotne dolegliwości nie tylko pogłębiły się, ale doszły do nich zaburzenia równowagi, nudności, rozszczepione zaburzenia czucia, tetrapareza, chód paretyczny wymagający asekuracji oraz zaburzenia potykania i zwieraczy. W dalszej części pracy przedstawiono wszystkie przeprowadzone procedury diagnostyczne w kolejności chronologicznej z wyszczególnieniem, czy zostały przeprowadzone w trybie ambulatoryjnym, czy w leczeniu zamkniętym.

Pacjentkę przyjęto na Oddział Neurologii, gdzie wykonano tomografię komputerową (TK), uwidaczniając niewielkie zaniki korowo-podkorowe. Następnie, celem wykluczenia neuroinfekcji i krwotoku podpajęczynówkowego, wykonano nakłucie lędźwiowe, uzyskując płyn z artefaktem krwistym o minimalnie podwyższonym poziomie cytozy i białka. Kolejno przeprowadzono RTG kręgosłupa szyjnego uwidaczniając zmiany zwyrodnieniowe i wytwórcze oraz UDP tętnic domózgowych, wykazując przepływy w normie. W badaniach laboratoryjnych stwierdzono minimalne podwyższenie poziomu OB oraz CRP z tendencją spadkową w badaniach kontrolnych, poza tym bez istotnych odchyleń od wartości referencyjnych. W trakcie hospitalizacji stan pacjentki uległ poprawie, dolegliwości bólowe częściowo wycofały się. Postawiono rozpoznanie zespołu korzeniowego na tle zmian zwyrodnieniowych kręgosłupa szyjnego. Wystawiono skierowanie do Poradni Neurologicznej.

Po wypisie ze szpitala pacjentka zgłosiła się do laryngologa celem wykluczenia laryngologicznej przyczyny za-

legania wydzieliny w drzewie oskrzelowym i uporczywego kaszlu. Nie stwierdzono patologii, nie wydano zaleceń.

Nasilający się ból głowy oraz narastający kaszel były powodem zgłoszenia się pacjentki do SOR, gdzie rozpoznano ostre zapalenie oskrzeli i wypisano do domu z zaleceniami dalszej diagnostyki obrazowej w Poradni Neurologicznej oraz dalszego leczenia w lecznictwie ambulatoryjnym.

W trybie ambulatoryjnym wykonano MR kręgosłupa szyjnego, ujawniając malformację Chiari typu I z towarzyszącą syringomielią rdzenia kręgowego na poziomie C6-C7 oraz Th1-Th2. Dodatkowo zaburzenia statyki kręgosłupa szyjnego oraz spondylozę szyjną z wielopoziomową dyskopatią.

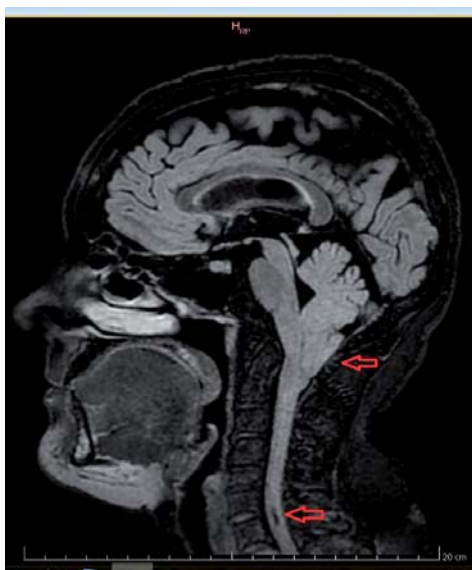
W trybie ambulatoryjnym wykonano USG tarczycy, nie wykazując patologii.

W trybie ambulatoryjnym oznaczono:

- Mycoplasma pneumoniae – IgG (-), IgM (-),
- Chlamydia pneumoniae – IgG (+), IgM (-), IgA (+/-).

W warunkach Oddziału Neurologicznego wykonano MR mózgowia, które ujawniło ektopię migdałków mózdzku – cechy zespołu Arnolda-Chiari typu I, oraz strukturę płynową w odcinku szyjnym rdzenia kręgowego – jamka hydrosyringomieliczna (**Rycina 1**). W badaniach laboratoryjnych widoczne były cechy zapalne układu moczowego, nieznacznie podwyższone CRP. W trakcie hospitalizacji uzyskano częściową poprawę samopoczucia. Zalecono kontrolę w Poradni Neurologicznej i Rejonowej oraz konsultację neurochirurgiczną.

Adnotacja lekarza prowadzącego: Nie wydaje się nam, aby to (zespół. A-C t. I) było przyczyną dolegliwości bólowych głowy.



Rycina 1. Ektopia migdałków mózdzku i jama syringomieliczna – zaznaczone

W trybie ambulatoryjnym wykonano gastroscopię, próbując ustalić przyczynę ślinotoku i zaburzeń połykania. Wnioski: gastroscopia grudkowa, duodenopatia aftowa. Blizna powrzodowa antrum żołądka. Test urazowy ujemny.

Z blizny pobrano wycinek do badania histo-patologicznego – gastritis chronica minoris gradus oraz HP (-).

W trybie ambulatoryjnym wykonano HRCT klatki piersiowej, ujawniając drobne pasmo włókniste w zachyłku przeponowo-opłucnowym po stronie prawej w odcinku przednim. Poza tym obraz narządów klatki piersiowej w granicach normy.

W trybie ambulatoryjnym neurochirurg zakwalifikował pacjentkę do zabiegu operacyjnego.

Na Oddziale Neurochirurgicznym wykonano dekompresję złącza potyliczno-szyjnego wraz z laminectomią C1 oraz plastyką opony rdzenia C1. Wypisana do domu z zaleceniem kontroli w Poradni Neurochirurgicznej. Wystawiono skierowanie na Oddział Rehabilitacji Neurologicznej.

Pacjentka przyjęta na Oddział Rehabilitacji Neurologicznej, gdzie poza rutynowymi badaniami przeprowadzono:

- badanie przewodnictwa nerwowego – przewodzenie w lewym nerwie pośrodkowym w normie,
- badanie „Testem pamięci wzrokowej Bentona” uzyskując następujące wyniki:
 - Ilość poprawnych odwzorowań – o jedno więcej niż wynik oczekiwany,
 - Ilość błędnych odwzorowań – wynik równy oczekiwanemu.

Wyniki uzyskane przez pacjentkę nie wskazują na wtórne obniżenie funkcji poznawczych w zakresie pamięci wzrokowej oraz procesów wzrokowo-ruchowych.

Zastosowane leczenie:

- ćwiczenia wspomagane,
- ćwiczenia czynne,
- ćwiczenia izometryczne,
- ćwiczenia oddechowe,
- ćwiczenia samowspomagane,
- ćwiczenia równoważne,
- ćwiczenia relaksujące i rozluźniające,
- nauka czynności lokomocji,
- przygotowanie do chodzenia,
- trening ciągły na bieżni i cykloergometrze rowerowym,
- naświetlanie miejscowe promieniami podczerwonymi (filtr niebieski) na okolicę rany pooperacyjnej,
- kąpiel wirowa kończyn górnych,
- laseroterapia na bliznę pooperacyjną,
- po przeprowadzonym postępowaniu rehabilitacyjnym uzyskano poprawę stanu pacjentki (**Tabela 1**).

Tabela 1. Porównanie wyników przed i po zastosowanym postępowaniu fizjoterapeutycznym. (CCOS – Chicago Chiari Outcome Scale)

| Skala/test | przed | po |
|-----------------------------|---------|---------|
| Barthel ADL | 11 pkt. | 18 pkt. |
| Zmodyfikowana skala Rankina | 3 | 2 |
| Próba Romberga | + | - |
| CCOS | 12 pkt. | 15 pkt. |

Wnioski

Mimo iż zespół został opisany po raz pierwszy w 1891 r. [12], postawienie diagnozy może stanowić problem. Najpewniej jest to spowodowane różnorodnością objawów w obrazie klinicznym. I tak, osłabienie siły kończyn oraz parestezje w lewej kończynie górnej mogą świadczyć o dyskopatii w odcinku szyjnym i lędźwiowym; zaburzenie czucia przemawia za polineuropatią; zaburzenia równowagi mogą być odczytane jako objawy choroby Ménière'a; dodatnia próba Romberga i zaburzenia chodu może świadczyć o zespole tylnosnurowym. Innymi schorzeniami mogącymi się nasuwać diagnoście są: zespół podkradania tętnicy podobojczykowej; guzy OUN; niedobór witaminy B₁₂; zapalenie na tle wirusowym lub bakteryjnym.

Oświadczenia

Oświadczenie dotyczące konfliktu interesów

Autorzy deklarują brak konfliktu interesów.

Źródła finansowania

Autorzy deklarują brak źródeł finansowania.

Piśmiennictwo

1. Potgieser ARE, Hoving EW. A novel technique to treat acquired Chiari I malformation after supratentorial shunting. *Child's Nerv Syst.* 2016; 32: 1721–5. DOI: 10.1007/s00381-016-3138-7.
2. Tubbs RS. Definitions and Anatomic Considerations in Chiari I Malformation and Associated Syringomyelia. *Neurosurg Clin N Am.* 2015; 26: 487–93. DOI: 10.1016/j.nec.2015.06.007.
3. Kim MS, Hwang PH, Lee D. A Case of a Girl with Arnold-Chiari Type 1 Malformation with Precocious Puberty. 2018: 54–6.

4. Gilmer HS, Xi M, Young SH. Surgical Decompression for Chiari Malformation Type I: An Age-Based Outcomes Study Based on the Chicago Chiari Outcome Scale. *World Neurosurg.* 2017; 107: 285–90. DOI: 10.1016/j.wneu.2017.07.162.
5. Zhou Y, Zhu L, Lin Y, Cheng H. Chiari type I malformation with occult tethered cord syndrome in a child. *Medicine (Baltimore).* 2017; 96: e8239. DOI: 10.1097/MD.0000000000008239.
6. Støverud KH, Langtangen HP, Ringstad GA, Eide PK, Mardal KA. Computational investigation of cerebrospinal fluid dynamics in the posterior cranial fossa and cervical subarachnoid space in patients with Chiari I malformation. *PLoS One.* 2016; 11: 1–16. DOI: 10.1371/journal.pone.0162938.
7. Zuev AA, Pedyash N V, Epifanov DS, Kostenko G V. Results of surgical treatment of syringomyelia associated with Chiari I malformation. An analysis of 125 cases. *Zh Vopr Neurokhir Im N N Burdenko.* 2016; 80: 27–34. DOI: doi.org/10.17116/neiro201680127-34.
8. Kao YH, Hsu YC. Chiari malformation type I presenting as cluster-like headache. *Acta Neurol Taiwan.* 2015; 24: 122–4.
9. Korshunov AE, Kushel Y V. [Posterior decompression of the craniovertebral junction in children with Chiari malformation: a surgery extent issue]. *Zh Vopr Neurokhir Im N N Burdenko.* 2016; 80: 13–20. DOI: 10.17116/engneuro201680411-17.
10. Yarbrough CK, Greenberg JK, Smyth MD, Leonard JR, Park TS, Limbrick DD. External validation of the Chicago Chiari Outcome Scale. *J Neurosurg Pediatr.* 2014; 13: 679–84. DOI: 10.3171/2014.3.PEDS13503.
11. Chen J, Li Y, Wang T, Gao J, Xu J, Lai R, et al. Comparison of posterior fossa decompression with and without duraplasty for the surgical treatment of Chiari malformation type I in adult patients: A retrospective analysis of 103 patients. *Med (United States).* 2017; 96. DOI: 10.1097/MD.0000000000005945.
12. Buell TJ, Heiss JD, Oldfield EH. Pathogenesis and Cerebrospinal Fluid Hydrodynamics of the Chiari I Malformation. *Neurosurg Clin N Am.* 2015; 26: 495–9. DOI: 10.1016/j.nec.2015.06.003.

Zaakceptowano do edycji: 15.12.2019
Zaakceptowano do publikacji: 15.02.2020

Adres do korespondencji:

Michał Wieczorek
ul. Żwirki i Wigury 42/16
43-190 Mikołów
tel. 512 67 67 16
e-mail: milen@interia.pl