

نتایج بالینی جراحی در بیماران بزرگسال علامت دار با کیاری مالفورماسیون نوع یک

تاریخ دریافت: ۹۷/۰۶/۰۱ - تاریخ پذیرش: ۹۹/۱۰/۱۷

خلاصه

مقدمه: کیاری مالفورماسیون نوع یک، نزول بیشتر از ۵ میلی متر تونسیل های مخچه به داخل کانال نخاعی گردنی از سطح فورامن مگنوم است.

روش کار: در یک مطالعه گذشته نگر از فروردین ۱۳۸۸ تا اسفند ۱۳۹۴ پرونده ۴۶ بیمار بالغ (۲۰ مرد و ۱۶ زن) با نشانه های بالینی و رادیولوژیک کیاری مالفورماسیون نوع یک که در بیمارستان قائم (عج) مشهد تحت جراحی قرار گرفته بودند، مورد بررسی قرار گرفتند. ویزیت مجدد در ۲۴ بیمار میسر شد. در این بیماران، سیر بیماری و بهبودی علائم و نشانه های عصبی بررسی شد.

نتایج: طیف سنی بیماران ۱۸ تا ۵۲ سال (سن متوسط ۳۶٫۴ سال) بود. مدت علائم قبل از بستری $63/04 \pm 50/12$ ماه (متوسط ۳۹ ماه) بود. سردرد و درد گردن و نقص حسی شایع ترین تظاهرات بالینی بودند.

از بیست و چهار بیماری که تحت ویزیت مجدد قرار گرفتند، ۸۳ درصد (بیست بیمار) دارای نتایج خوب بعد از عمل بودند. نتایج جراحی در بیماران با دکامپرسیون حفره خلفی و دوراپلاستی، اختلاف معناداری با بیماران با دکامپرسیون حفره خلفی بدون دوراپلاستی نداشت ($P=0/82$). بیشترین میزان بهبودی در سردرد و درد گردن و نیز اختلال در صحبت کردن مشاهده شد.

نتیجه گیری: گرچه کیاری مالفورماسیون تیپ یک بیماری شایعی نمی باشد ولی باید در تشخیص افتراقی های بیماران با درد گردن و سردرد غیراختصاصی قرار گیرد. نتایج بالینی عمل جراحی در بیماران علامت دار دچار کیاری مالفورماسیون خوب می باشد.

کلمات کلیدی: کیاری مالفورماسیون تیپ یک، دکامپرسیون حفره خلفی، نتیجه درمان، عوارض

بابک گنجه ای فر^{۱*}

آیدین شاکری^۲

^۱ استادیار، گروه جراحی مغز و

اعصاب، دانشکده پزشکی، دانشگاه علوم

پزشکی مشهد، مشهد، ایران

^۲ جراحی مغز و اعصاب، گروه جراحی مغز و

اعصاب، دانشکده پزشکی، دانشگاه علوم

پزشکی اراک، اراک، ایران

*Email:

b_ganjeifar@yahoo.com

مقدمه

کیاری مالفورماسیون نوع یک، نزول تونسیل‌های مخچه به داخل کانال نخاعی گردنی می‌باشد. تشخیص رادیولوژیک آن، نزول بیشتر از ۵ میلی متر تونسیل‌های مخچه از سطح فورامن مگنوم است. پره والانس این بیماری بر اساس مطالعات آناتومیک یک درصد از جمعیت می‌باشد. [1]

علائم آن به واسطه ی فشار مستقیم روی ساقه مغز، مخچه و نخاع گردنی و یا به صورت غیر مستقیم و به علت ایجاد هیدروسفالی و افزایش فشار مغزی رخ می‌دهد. علائم ناشی از فشار بر ساقه مغز شامل اختلال بلع، نیستاگموس، سرگیجه، خشونت صدا و اختلالات سیستم اتونوم می‌باشد. اختلال بلع می‌تواند سبب آسپیراسیون و پنومونی و عوارض ریوی شود.

اختلال تعادل و مشکلات حرکتی ناشی از آن به علت اختلال عملکرد مخچه رخ می‌دهند. علائم حرکتی و حسی و افزایش رفلکس‌های عمقی و آتروفی عضلات ثانویه به فشار بر روی نخاع در ناحیه کرانیوورترال جانکشن رخ می‌دهند. در حدود 50-۳۰ درصد از بیماران سیرنگومیلی رخ می‌دهد که می‌تواند سبب تشدید علائم ناشی از اختلال عملکرد نخاع و ساقه مغز شود. برخی بیماران با علائم افزایش فشار مغزی به علت هیدروسفالی مراجعه می‌کنند که شامل سردرد و اختلال بینایی می‌باشند. در این بیماران درمان اصلی برطرف کردن افزایش فشار مغزی با شانت مغزی می‌باشد. مشکلات کمتر شایع، اسکولیوز می‌باشد. [2] در صورت بروز علائم بالینی مانند سردرد و درد گردن و اختلالات حسی و حرکتی و تعادلی، ناگزیر جراحی لزوم پیدامی‌کند که شامل حذف قسمت خلفی مهره ی اول گردن و کرانیوتومی محدود در استخوان اکسی پوت و حذف لبه فورامن مگنوم و باز کردن دورا و آزاد سازی چسبندگی‌های اطراف تونسیل‌ها و نخاع و ترمیم دورا با گرافت می‌باشد [3]. بررسی حاضر با هدف پژوهش در مورد برگشت علائم بالینی بیماران بعد از عمل جراحی انجام گردید.

روش کار

در یک مطالعه مقطعی و گذشته نگر از فروردین ۱۳۸۸ تا اسفند ۱۳۹۴ پرونده 46 بیمار بالای ۱۸ سال بانسانه‌های بالینی و رادیولوژیک کیاری مالفورماسیون نوع یک که در بیمارستان قائم (عج) مشهد جراحی شده بودند، مورد بررسی قرار گرفتند. بیماران برای اولین بار تحت عمل دکامپرسیون حفره خلفی قرار گرفته بودند. زنان حامله و آن دسته از بیماران که علائم عود بیماری، و یا شواهد هیدروسفالی را در تصویربرداری مغزیرا داشتند، از مطالعه خارج شدند. بر این اساس ۴۶ بیمار انتخاب شدند. اطلاعات پرونده‌ها شامل مشخصات فردی، علائم اولیه، نقص عصبی، بیماری‌های همراه، یافته‌های تصویربرداری، شرح عمل و سیر بیماری طی بستری استخراج شد. ۴۶ بیمار تحت دکامپرسیون حفره خلفی و یا تحت دکامپرسیون حفره خلفی و دوراپلاستی قرار گرفتند.

تماس با بیماران جهت ویزیت مجدد تنها در ۲۴ بیمار میسر شد. در این بیماران، سیر بیماری و بهبودی علائم و نشانه‌های عصبی مشخص و ثبت شد. آنالیزهای آماری به منظور شناسایی سیر بیماری و عوامل موثر در بهبودی علائم با کمک Chi-square و Student's t-test صورت گرفت. سطح معناداری به صورت 0.05 در نظر گرفته شد. تمام آنالیزهای آماری به کمک SPSS software, version 19 (SPSS, Inc, IL, USA) صورت گرفت.

نتایج

پرونده ۴۶ بیمار (۲۰ مرد و ۱۶ زن) و طیف سنی ۱۸ تا ۵۲ سال و سن متوسط ۳۶٫۴ سال با علائم ناشی از کیاری مالفورماسیون مورد بررسی قرار گرفتند و ۲۴ نفر (۱۴ مرد و ۱۰ زن) تحت ویزیت و پیگیری علائم قرار گرفتند.

جدول شماره یک علائم بالینی بیماران را در بدو بستری نشان می‌دهد. سردرد و درد گردن و نیز اختلال حسی، شایع ترین علائم در بدو بستری بودند. یک بیمار دارای اسکولیوز ثانویه به کیاری مالفورماسیون بود. مدت علائم قبل از بستری ۶۳/۰۴ ± ۵۰/۱۲ ماه و مدت متوسط علائم ۳۹ ماه بود.

جدول ۱. تظاهرات بالینی در ۴۶ بیمار در قبل جراحی

Clinical presentation	Patients (%)
Dysesthetic pain	28(61%)
headache	38(83%)
Neck pain	30(65%)
Sensory deficit and numbness	34(74%)
Motor weakness	8(17%)
Balance impairment	23(50%)
Decreased gag	12(26%)
Nystagmus	13(28%)
Voice abnormality	6(13%)
others	16(35%)

Others: facial numbness, scoliosis, gait abnormality and sphincter dysfunction

از ۴۶ بیمار، شواهد سیرنگومیلی در ۲۴ (۵۲٪) ام ار ای بیمار مشاهده شد که شامل لیک مایع مغزی نخاعی و عفونت سطحی بود. جدول شماره دو علائم و نشانه‌های بیماران و میزان بهبودی را در طی پیگیری در ۲۴ بیمار مجدداً ویزیت شده، نشان می‌دهد.

بیمار مشاهده شد که ۹ (۳۸٪) بیمار محدود به نخاع گردنی و در ۱۴ (۵۸٪) بیمار تا ناحیه پشتی گسترش یافته بود و در یک بیمار (۴٪) کل نخاع درگیر بود. بیماران تحت دکامپرسیون حفره خلفی با یا بدون گرافت دورال قرار گرفتند. عارضه ماژور و یا مرگ و میر ثانویه به عمل جراحی

جدول ۲. تظاهرات بالینی اولیه و میزان بهبودی آنها در ۲۴ بیمار پیگیری شده

	Primary presentation of patients (%)	Recovery of presentation at follow-up (%)
Dysesthetic pain	14(65%)	6(43%)
headache	19(79%)	13(68%)
Neck pain	16(67%)	15(75%)
Sensory deficit and numbness	17(71%)	17(41%)
Motor weakness	3(13%)	2(67%)
Balance impairment	14(58%)	8(57%)
Decreased gag	8(33%)	3(38%)
Nystagmus	9(38%)	3(33%)
Voice abnormality	4(17%)	3(75%)
others	2(%)	0(0%)

Others: facial numbness, gait abnormality

بحث

در این مطالعه، ما بیماران علامت دار دچار بیماری کیاری مالفورماتیون را که تحت عمل قرار گرفته اند را مورد بررسی قرار داریم.

فیزیولوژی بیماری کیاری مالفورماتیون نامشخص می باشد، ولی حجم حفره خلفی در بیماران فوق حدود ۲۳ در صد کمتر از افراد عادی می باشد. [4, 5]

این بیماران اغلب با علائم غیراختصاصی مانند درد گردن و سردرد، درد شانه، اختلال حسی، اختلال تعادل و ضعف اندامها و اختلال راه رفتن مراجعه می کنند. [6]

بعد از اثبات بیماری بر اساس تصویربرداری با ام آر آی و معیارهای رادیولوژی، بیماران با علائم بالینی باید تحت جراحی قرار گیرند. عمل جراحی جهت بیماران علامت دار با این بیماری توصیه شده است. در مورد نوع عمل جراحی کنتراورسی وجود دارد. اغلب محققین توصیه به جراحی دکامپرسیون حفره خلفی همراه با دوراپلاستی میکنند در حالیکه برخی توصیه به جراحی دکامپرسیون حفره خلفی بدون دوراپلاستی میکنند. [7, 8]

مطالعات تفاوت بارزی در نتایج جراحی دکامپرسیون حفره خلفی با یا بدون دوراپلاستی را نشان نداده اند. [9] 10] گرچه میزان عمل مجدد در بیماران بدون دوراپلاستی و عوارض بعد از جراحی در بیماران تحت جراحی با دوراپلاستی بیشتر بوده است. [11]

نتایج جراحی در بیماران با دکامپرسیون حفره خلفی و دوراپلاستی مشابه بیماران با عدم دوراپلاستی بود، گرچه با توجه به تعداد کم بیماران این تشابه فاقد ارزش آماری است.

بهبودی در ۶۰ تا ۱۰۰ درصد از بیماران با کیاری مالفورماتیون متعاقب جراحی گزارش شده است. [5, 9] از بیست و چهار بیماری که تحت ویزیت مجدد قرار گرفتند، ۸۳ درصد (بیست بیمار) دارای نتایج خوب بعد از

عمل بودند، به طوری که فاقد علائم یا دارای علائم خفیف بودند. سه بیمار (۱۳٪) از عدم بهبودی شاکی بودند و یک بیمار (۴٪) از تشدید علائم شاکی بود که در ام آر آی انجام شده، سیرنگومیلی در ناحیه ی سرویکال مشاهده شد، ولی بیمار رضایت به عمل مجدد نداشت.

در مطالعه ما، بهبودی در علائم و نشانه های بالینی مشابه با سایر مطالعات بود [11-13] بیشترین میزان بهبودی در سردرد و درد گردن و نیز اختلال در صحبت کردن مشاهده شد. این مطالعه نشان داد که عمل جراحی دکامپرسیون حفره خلفی و لامینکتومی مهره اول گردنی با یا بدون دوراپلاستی، همراه با نتایج خوب می باشد. در مطالعه ی ما، یک بیمار که تحت عمل جراحی بدون دوراپلاستی قرار گرفته بود، دچار تشدید علائم و نیاز به عمل مجدد شد. نقص اصلی در مطالعه اخیر، تعداد نسبتاً بالای بیماران با عدم امکان پیگیری بود.

نتیجه گیری

گرچه کیاری مالفورماتیون بیماری شایعی نمی باشد ولی باید در تشخیص افتراقی های بیماران با درد گردن و سردرد غیراختصاصی قرار گیرد. نتایج بالینی عمل جراحی در بیماران علامت دار دچار کیاری مالفورماتیون خوب و قابل قبول می باشد. بهبودی سردرد بیشتر از سایر علائم مشاهده می شود.

تشکر و قدردانی

نویسندگان از پرسنل محترم بایگانی بیمارستان قائم (عج) که در انجام این تحقیق ما را کمک کردند، تشکر و قدردانی می نمایند. این بررسی بدون حمایت مالی انجام شده است.

References:

1. Vernooij MW, Ikram MA, Tanghe HL, et al. Incidental findings on brain MRI in the general population. N Engl J Med 2007;357:1821-8

2. Strahle J, Smith BW, Martinez M, Bapuraj JR, Muraszko KM, Garton HJ, Maher CO. The association between Chiari malformation Type I, spinal syrinx, and scoliosis. *Journal of Neurosurgery: Pediatrics*. 2015;15(6):607-11.
3. Chavez A, Roguski M, Killeen A, Heilman C, Hwang S. Comparison of operative and non-operative outcomes based on surgical selection criteria for patients with Chiari I malformations. *Journal of Clinical Neuroscience*. 2014 31;21(12):2201-6.
4. Vega A, Quintana F, Berciano J. Basichondrocranium anomalies in adult Chiari type I malformation: a morphometric study. *J Neurol Sci*. 1990; 99:137-145.
5. Trigylidas T, Baronia B, Vassilyadi M, Ventureyra EC. Posterior fossa dimension and volume estimates in pediatric patients with Chiari I malformations. *Childs Nerv Syst*. 2008; 24:329-336.
6. Alzate JC, Kothbauer KF, Jallo GI, Epstein FJ. Treatment of Chiari I malformation in patients with and without syringomyelia: a consecutive series of 66 cases. *Neurosurg Focus*. 2001; 11(1):E3.
7. Munshi I, Frim D, Stine-Reyes R, Weir BK, Hekmatpanah J, Brown F. Effects of posterior fossa decompression with and without duraplasty on Chiari malformation-associated hydromyelia. *Neurosurgery*. 2000; 46:1384-1390.
8. Mutchnick IS, Janjua RM, Moeller K, Moriarty TM. Decompression of Chiari malformation with and without duraplasty: morbidity versus recurrence. *J NeurosurgPediatr*. 2010; 5:474-478.
9. Durham SR, Fjeld-Olenec K. Comparison of posterior fossa decompression with and without duraplasty for the surgical treatment of Chiari malformation Type I in pediatric patients: a meta-analysis. *J NeurosurgPediatr* 2008;2:42-9.
10. Hankinson T, Tubbs RS, Wellons JC. Duraplasty or not? An evidence-based review of the pediatric Chiari I malformation. *Childs Nerv Syst* 2010;27: 35-40.
11. ennedy 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. *Journal of neurosurgery. Pediatrics*. 2015 Aug;16(2):150.
12. Tubbs RS, Beckman J, Naftel RP, et al. Institutional experience with 500 cases of surgically treated pediatric Chiari malformation Type I. *J NeurosurgPediatr* 2011;7:248-56.
13. Batzdorf U, McArthur DL, Bentson JR. Surgical treatment of Chiari malformation with and without syringomyelia: experience with 177 adult patients. *Journal of neurosurgery*. 2013 ;118(2):232-42.

*Original Article***Clinical Outcome for surgical treatment of Chiari type 1 malformation in symptomatic adult patients**

Received:23/08/2018 –Accept:06/01/2021

Babak Ganjeifar ^{1*}
Aidin Shakeri ²¹ MD, Assistant professor, Faculty of
Medicine, Mashhad University of
Medical Sciences (MUMS)² MD, Neurosurgen, Faculty of
Medicine ,Arak University of
Medical Sciences (AUMS), Arak, Iran**Email:** b_ganjeifar@yahoo.com**Abstract****Introduction :** Chiari malformation type 1 is characterized by more than 5 millimeter downward displacement of the cerebellar tonsils from foramen magnum.**Materials and methods:** In a retrospective study, 46 adult patients (16 female and 20 men) with clinical and radiologic signs of Chiari malformation type 1 were entered to our registry between April 2009 and March 2015. They were all examined, diagnosed and operated (suboccipital decompression with or without duraplasty) in Ghaem hospital, Mashhad, Iran. Primary presentation and clinical outcome were reviewed in 24 patients that were subsequently followed.**Results:** Mean age of our patients were 36.4 years (range 18-52 years). Median duration of symptoms before the surgery was 50.12±63.6 months. Headache and neck pain and sensory deficit were the most common clinical presentations. At follow up, 83 percent of patients (18/24) have good clinical outcome. Statistical analysis revealed no statistical difference between suboccipital decompression surgery with duraplasty and without duraplasty. (P=0.82) Postoperatively, headache and neck pain and voice abnormality showed highest improvement.**Conclusion:** Although Chiari Malformation is not common, the disease should be consider in the differential diagnosis in patients with nonspecific headache and neck pain. Clinical outcome in the patients is favorable.**Keywords:** Chiari malformation type 1, suboccipital decompression, outcomes, complications