

INNE ZAGADNIENIA

Piotr Bogucki

Received: 15.12.2004

Accepted: 08.11.2006

Published: 31.03.2007

Opis przypadku 51-letniej kobiety z zespołem Arnolda-Chiariego

Description of case of 51-year-old woman with Arnold-Chiari disorder

Oddział Neurologii Zakładu Opieki Zdrowotnej Ministerstwa Spraw Wewnętrznych i Administracji w Katowicach, ul. Głowackiego 10, 40-052 Katowice. Ordynator Oddziału: dr n. med. Jacek Gajos (obecna afiliacja autora: Samodzielny Publiczny Szpital Kliniczny nr 7, Górnośląskie Centrum Medyczne, Oddział Neurologii, ul. Ziołowa 45/47, 40-635 Katowice.

Ordynator Oddziału: dr hab. n. med. Ewa Motta)

Correspondence to: Piotr Bogucki, Samodzielny Publiczny Szpital Kliniczny nr 7, Górnośląskie Centrum Medyczne,

Oddział Neurologii, ul. Ziołowa 45/47, 40-635 Katowice, e-mail: piobog10@poczta.onet.pl

Praca finansowana ze środków własnych

Streszczenie

Zespół Arnolda-Chiariego jest to genetycznie uwarunkowane zaburzenie rozwoju cewy nerwowej, polega na nieprawidłowej lokalizacji rdzenia przedłużonego i migdałów mózdzku, poniżej otworu wielkiego w kanale kręgowym. Zespołowi towarzyszyć mogą wodogłowie i *spina bifida*. Zwykle objawy zaburzenia pojawiają się we wczesnym dzieciństwie. Ze względu na głębokość przemieszczenia struktur tyłomózgowia wyróżniane są cztery stopnie zespołu. Stopień I jest najlżejszy, nie towarzyszy mu wodogłowie i objawia się najpóźniej – często w wieku dorosłym. Artykuł zawiera opis 51-letniej pacjentki z zespołem Arnolda-Chiariego typu I, diagnozowanej w Oddziale z powodu występujących od roku zaburzeń równowagi, zawrotów głowy oraz osłabienia siły mięśniowej ręki prawej; u pacjentki zespół Arnolda-Chiariego nie był dotąd rozpoznany. W badaniu fizykalnym stwierdzono chód na poszerzonej podstawie, ograniczenie ruchomości palców IV i V ręki prawej, dodatnią próbę Romberga, osłabienie czucia na kończynach, zniesienie czucia głębokiego i wibracji kończyn dolnych. Przeprowadzona diagnostyka wykluczyła ostre zmiany zapalne, zmiany rozrostowe, a także malformacje naczyń i zmiany miażdżycowe zarówno w obrębie ośrodkowego układu nerwowego, jak i nerwów obwodowych. Zdjęcia RTG kręgosłupa szyjnego nie uwidocznily zmian. Dopiero wykonanie rezonansu magnetycznego głowy pozwoliło ustalić właściwe rozpoznanie. Pacjentkę wypisano z zaleceniem zgłoszenia się na Oddział Neurochirurgiczny w celu rozważenia operacyjnego leczenia występującej patologii.

SŁOWA KLUCZOWE: zespół Arnolda-Chiariego, wada rozwojowa, rezonans magnetyczny, EEG, UDP Doppler

Summary

Arnold-Chiari malformation is genetic disturbance of development of nervous coil. It is incorrect localization of spinal cord and tonsils of cerebellum, under foramen magnum in canal of spinal cord. Hydrocephalon and spina bifida may accompany Arnold-Chiari malformation. Symptoms usually occur in early childish age. For the sake of depth of dislocation of back brain structures there are distinguished four degrees of this malformation. First degree is the lightest one, hydrocephalon does not accompany its and it is manifested last – often in adult age. In this article is described 51-year-old patient who were diagnosed at Neurology Ward because of disturbances of balance, dizziness and weakness of muscles power of right hand. Arnold-Chiari disorder has not been diagnosed in this patient up till now. Physical examination revealed walking on the widen basis, deficiency of movables of IV and V fingers of right hand, positive test of

Romberg, weakness of sense in limbs, lost of deep and vibration sense of inferior limbs. Underdone diagnostic excepted sharp inflammatory changes, growing changes and vessel malformations also, and arteriosclerosis changes as well within central nervous system as peripheral nerves. Photos RTG of vertebral column of the neck did not revealed any disturbances. Only performed magnetic resonance of the head let us determine properly diagnosis. Patient was discharged from the hospital with recommendation to notification at a Neurosurgical Department to consider operating cure of present pathology.

KEY WORDS: Arnold-Chiari malformation, disturbance of development, magnetic resonance, EEG, UDP Doppler

Pięćdziesięcioletnia kobieta została przyjęta na Oddział z powodu występujących od roku zaburzeń równowagi i zawrotów głowy nasilających się w ciemności oraz narastającego od kilku miesięcy osłabienia siły mięśniowej ręki prawej. Początkowo objawiało się ono ograniczeniem wykonywania dłuższej pracy tą ręką, a w chwili przyjęcia na Oddział uniemożliwiało wykonywanie jakiegokolwiek pracy.

W wywiadzie:

- hospitalizacja z powodu urazu głowy przed 7 laty, podczas której wykonana diagnostyka wykazała oczopląs położeniowy Nylen II w prawo, dyskopatię na wysokości kręgów C₄-C₅, zwyrodnienie stawów kręgosłupa szyjnego; USG dopplerowskie tętnic szyjnych i wewnątrzczaszkowych nie ujawniło odchyleń od normy;
- 12 lat temu dwukrotnie uraz głowy;
- również 12 lat temu rozpoznana depresja, leczona przez 2 lata; obecnie pacjentka nieleczona z tego powodu;
- nadciśnienie tętnicze od 15 lat.

W badaniu fizykalnym stwierdzono:

- chód na poszerzonej podstawie;
- ograniczenie ruchomości palców IV i V ręki prawej;
- osłabienie siły mięśniowej ręki prawej uniemożliwiająca trzymanie przedmiotów;
- hipodiadochokineza obu rąk;
- osłabienie siły mięśniowej kończyn dolnych (w skali Lovetta IV punkty);
- upośledzona zborność kończyn dolnych, bardziej nasilona po stronie prawej;
- dodatnia próba Romberga zarówno przy otwartych, jak i zamkniętych oczach;

- osłabienie czucia powierzchownego na kończynach typu „rękawiczki – skarpetki”;
- zniesienie czucia głębokiego i wibracji w kończynach dolnych;
- zniesienie odruchów skórnych brzucha;
- wzmożenie odruchów rozciągowych.

Badania pomocnicze:

- OB po 1 minucie – 10;
- morfologia i rozmaz krwi – bez odchyleń patologicznych (tabela 2);
- stężenie glukozy we krwi – 76 mg/dl;
- jonogram w osoczu – prawidłowy (tabela 4);
- badanie ogólne moczu – prawidłowe (tabela 3);
- stężenie witaminy B₁₂ w osoczu – 437,4 pg/ml;
- TSH – 1,75 μUI/ml; FT4 – 10,74 pmol/l;
- HBS – ujemny;
- USR – ujemny;
- EKG – rytm zatokowy, miarowy, 78/min, normogram; niepełny blok prawej odnogi pęczka Hisa; niski woltaż załamków QRS; obniżenie odcinka ST w odprowadzeniach I i III o 0,5 mm;
- UKG – obraz w granicach normy (tabela 1);
- USG jamy brzusznej – bez zmian patologicznych;
- przeciwciała przeciwko *Borrelia burgdorferi* w osoczu klasy:
 - IgG – 0,78 (indeks ujemny),
 - IgM – 0,42 (indeks ujemny);
- EEG – czynność podstawowa złożona z czynności α o częstotliwości 10-13 Hz z dużym naddatkiem czynności β o częstotliwości 14-17 Hz; reakcja o – z zachowana; Fs, Hw – bez wpływu na zapis; zapis w granicach normy;
- USG Doppler tętnic szyjnych i wewnątrzczaszkowych – w tętnicach szyjnych wspólnych (CCA), zewnętrz-

EDD	ESD	EF	Tyłna ściana	Przegroda	Prawa komora rozkurczona	Lewy przedsionek (wymiar przednio-tylny)	Zastawka mitralna V _{max}	Zastawka aortalna		
46 mm	28 mm	62%	8 mm	8 mm	21 mm	28 mm	0,7 m/s	Średnica ujścia	Rozwarcie płatków	V _{max}
								26 mm	17 mm	1,4 m/s

60 Tabela 1. UKG

WBC	4,3 [10 ⁹ /μl]	Neutrofile	2,57 [10 ⁹ /μl] 59,7 [%]
		Limfocyty	1,17 [10 ⁹ /μl] 27,4 [%]
		Monocyty	0,46 [10 ⁹ /μl] 7,4 [%]
		Eozynofile	0,14 [10 ⁹ /μl] 2,4 [%]
		Bazofile	0,03 [10 ⁹ /μl] 0,4 [%]
RBC	4,01 [10 ⁹ /μl]	MCV	93,8 [fl]
		MCHC	34,3 [g/dl]
		MCH	32,2 [pg]
		RDW-CV	14,4 [%]
HGB	12,9 [g/dl]		
HCT	37,6 [%]		
PLT	247 [10 ⁹ /μl]	MPV	9,3 [fl]
		PDW	10,2 [fl]
		P-LCR	20 [%]

Tabela 2. Morfologia, rozmaz krwi obwodowej, wartość hematokrytu

- nych (ECA) i wewnętrznych (ICA), tętnicach kręgowych (VA) i wewnątrzczaszkowych (tętnica podstawna – BA, obustronnie: tętnice środkowe mózgu – MCA, przednie mózgu – ACA, tylne mózgu – PCA) przepływy krwi laminarne o prawidłowych parametrach (tabela 5);
- zdjęcie RTG kręgosłupa szyjnego – wygładzenie dolnej części lordozy szyjnej; drobne osteofity na krańdziach trzonów szyjnych; niewielkie przewężenia tarcz w odcinku C₅-C₇; przewężenie prawego otworu na poziomie C₂-C₃ oraz lewego na poziomie C₅-C₆;

Kolor	Żółty, klarowny
pH	5
Białko	nb
Glukoza	nb
Bilirubina	nb
Urobilinogen	Prawidłowy
Ciała ketonowe	10 mg/dl
Azotyny	nb
Krew	nb
Nabłonki	Płaskie, pojedyncze
Leukocyty	1-2 w polu widzenia
Erytrocyty	nb
Śluz	nb

Tabela 3. Badanie ogólne moczu

- MR kręgosłupa szyjnego i piersiowego – na zdjęciu pilotowym widoczna ektopia migdałków mózdzku i nieprawidłowe sygnały górnego odcinka rdzenia szyjnego; w związku z tym poszerzono diagnostykę; uwidoczniono mózgowie i pogranicze czaszkowo-kręgowe; zespół Arnolda-Chiariego I° z prawidłowym położeniem komory IV; migdałki mózdzku schodzące do wysokości tylnego łuku kręgu szczytowego i zajmujące przestrzeń zbiornika wielkiego; widoczne wgłobienie podstawy czaszki; szczyt zęba obrotownika znajduje się 12 mm powyżej płaszczyzny McGregora; widoczna ciasnota w otworze potylicznym i rozszczepienie rdzenia kręgowego w linii środkowej, w części tylnej na odcinku 8 mm; brak oznak wodogłowia; z tkanki mózgowia nie rejestruje się nieprawidłowych sygnałów.

Diagnostyka różnicowa:

- dyskopatia kręgosłupa w odcinku szyjnym i lędźwiowym – świadczyć o tym może osłabienie siły mię-

K ⁺	4,64 [mmol/l]
Cl ⁻	102,8 [mmol/l]
Fe ³⁺	109 [μg/dl]
Na ⁺	149 [mmol/l]

Tabela 4. Jonogram

	R	L
ICA	38	41
VA	45	42
MCA	70	76
ACA	64	70
PCA	41	43
BA	48	

Tabela 5. Średnie przepływy w naczyniach mózgowych i szyjnych uzyskane podczas badania USG dopplerowskiego (opis w tekście)

śniowej ręki prawej oraz ograniczenie ruchomości palców IV i V odpowiadające uciskowi na korzenie nerwów C₅, C₆;

- polineuropatie – za ich istnieniem przemawiają ograniczenie czucia typu „rękawiczki – skarpetki” oraz osłabienie siły mięśniowej;
- choroba Ménière’a – ze względu na obecne zaburzenia równowagi;
- pourazowe uszkodzenie mózgu – przebyte urazy w wywiadzie;
- zespół tylnosnurowy – ze względu na zaburzenia równowagi i dodatnią próbę Romberga zarówno z otwartymi, jak i zamkniętymi oczami;
- uszkodzenie mózdzku – ze względu na obecność hipodiadochokinezy i zaburzeń równowagi;
- niedobór witaminy B₁₂;
- guzy OUN;
- choroby autoimmunologiczne;
- wady anatomiczne (choroby genetyczne);
- zespoły podkradania;
- zapalenia na tle wirusowym lub bakteryjnym;
- stwardnienie rozsiane.

Rozpoznanie:

Zespół Arnolda-Chiariego I°.

OMÓWIENIE

Zespół Arnolda-Chiariego jest uwarunkowany genetycznie i objawy kliniczne mogą manifestować się już w dzieciństwie lub młodości⁽¹⁾. Wczesne wystąpienie objawów przemawia za niekorzystnym rokowaniem co do przeżycia lub wyleczenia. Zespołowi często towarzyszą wodogłowie i zaburzenia komory IV⁽²⁾. U diagnozowanej przez nas pacjentki objawy wystąpiły późno, dopiero

ok. 50. roku życia, a komora IV była prawidłowa. Nie stwierdzono również ani klinicznych, ani radiologicznych cech wodogłowie. Całość objawów, a także ich postępujący charakter wskazywały początkowo na stosunkowo świeże uszkodzenie w okolicy tyłomózgowia lub rdzenia kręgowego w odcinku szyjnym i lędźwiowym⁽³⁾. Wykluczenie niedoboru witaminy B₁₂, zmian rozrostowych i stanu zapalnego, a następnie wykonanie rezonansu magnetycznego umożliwiły ustalenie rozpoznania. Uprzednio wykonywane zdjęcia RTG nie pozwalały na postawienie właściwej diagnozy. Ponieważ leczenie zespołu Arnolda-Chiariego polega na neurochirurgicznym wytworzeniu drogi odpływu płynu mózgowo-rdzeniowego i zaopatrzeniu przepukliny oponowej, pacjentka skierowana została do dalszej obserwacji i ewentualnego leczenia na Oddział Neurochirurgiczny.

WNIOSKI

1. Objawy zespołu Arnolda-Chiariego mogą wystąpić u pacjentów w każdym wieku, mimo że zaburzenie należy do grupy wad wrodzonych cewy nerwowej i uwarunkowane jest genetycznie.
2. Zmiany okolicy podstawy czaszki, występujące w tym zespole, mogą być trudne do zobrazowania, dlatego wskazane jest w tym celu wykonanie rezonansu magnetycznego badanej okolicy.
3. Objawy zespołu Arnolda-Chiariego mogą imitować szereg innych schorzeń układu nerwowego, co może być przyczyną błędów diagnostycznych. W celu wykluczenia innych schorzeń konieczne jest wykonanie szerokiej diagnostyki neurologicznej. Jedynie badanie rezonansu magnetycznego pozwala potwierdzić, wysnute podczas wcześniejszej diagnostyki, podejrzenie zespołu Arnolda-Chiariego.

PIŚMIENNICTWO:

1. Pruszyński B. (red.): Radiologia. Diagnostyka obrazowa. Rtg, TK, USG, MR i radioizotopy. Wydawnictwo Lekarskie PZWL, Warszawa 1999, 2001: 91.
2. Mumenthaler M., Mattle H.: Neurologia. Wydawnictwo Medyczne Urban & Partner, Warszawa 2001: 145, 154.
3. Góral M., Cyrul M., Jadanowski K.: Dekompensacja czynności pnia mózgu z nagłym zgonem w przebiegu anomalii Arnolda i Chiariego. Wiad. Lek. 2003; 56: 289-292.