

(165)

Objawy ciasnoty śródczaszkowej w przebiegu zespołu Arnolda – Chiariego typu I

The intracranial hypertension in the course of Arnold – Chiari malformation

Barbara Zatorska, Ewa Herba, Dorota Pojda-Wilczek, Wojciech Jędrzejewski, Stefan M. Pojda

Z Katedry i Oddziału Klinicznego Okulistyki Śląskiej Akademii Medycznej w Katowicach, Szpital Specjalistyczny nr 1 w Bytomiu
Kierownik: prof. dr hab. n. med. Stefan M. Pojda

Summary: Purpose: The aim of this study was to remind the symptoms and diagnostic methods helpful to recognize Arnold – Chiari syndrome.
Material and methods: We have presented a 53-year-old woman with papilledema who was operated and treated oncologically because of right breast tumor – four years ago. As a result of diagnostic research which took into consideration a brain magnetic resonance imaging (MRI), the suspicion of metastatic cerebral tumor was excluded and Arnold – Chiari malformation was diagnosed.
Conclusions: The intracranial hypertension and its ocular manifestation – papilloedema may be caused by different, also congenital, reasons. The brain MRI is the mainly procedure to diagnose the Arnold – Chiari malformation.

Słowa kluczowe: zespół Arnolda – Chiariego, nadciśnienie śródczaszkowe, obrzęk zastoinowy tarcz nerwów wzrokowych.

Key words: Arnold – Chiari syndrome, intracranial hypertension, papilledema.

Celem pracy jest przedstawienie pacjentki z objawem tarcz zastoinowych, której diagnostyka dała niespodziewane rozpoznanie.

Opis pacjenta

Kobieta, lat 53, emerytka, skierowana została do kliniki z powodu podejrzenia zapalenia nerwu wzrokowego lewego, w związku z zaburzeniami widzenia oka lewego, trwającymi od tygodnia, w postaci zamglenia i gorszej jakości obrazu w porównaniu z okiem prawym (obraz od skroni wyraźnie ciemniejszy). Dwa lata wcześniej chora przeżyła podobny incydent pogorszenia widzenia, trwający około godziny, w postaci zaciemnienia obrazu w górnej części pola widzenia. Od około 10 lat uskarża się na okresowe bóle głowy, głównie okolicy skroniowej (średnio raz w miesiącu) oraz zawroty głowy i zaburzenia równowagi. Cztery lata temu usunięto jej prawą pierś i jest pod stałą kontrolą onkologiczną. Od 15 lat leczy się z powodu nadciśnienia tętniczego. Ostrość wzroku do dali: OP = 1,0, OL = 1,0 z trudem, do bliży z korekcją sph +3,0 D = 0,5, lecz OL z trudem. Badanie przeprowadzone testem CSV 1000 ujawniło obniżenie czucia kontrastowego OL, szczególnie w największym i najmniejszym zakresie gęstości prążków (niżej o 4 punkty w porównaniu z OP). Widzenie barw było obustronnie prawidłowe. Ciśnienie wewnątrzgałkowe wynosiło: OP = 13 mmHg, OL = 14 mmHg. Obwodowe granice pola widzenia były w normie. W polu statycznym OL stwierdzono mroczek względny (obniżenie czułości poniżej 16 dB), komunikujący się z plamą ślepą

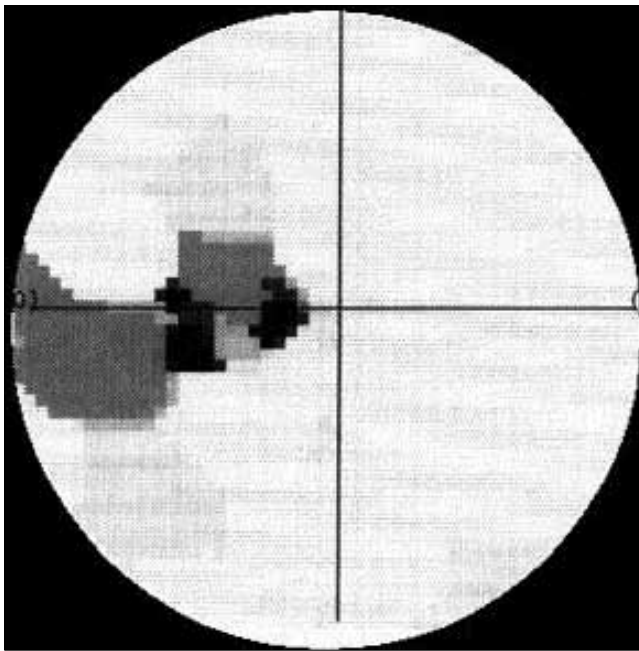
oraz bezwzględny pomiędzy nią a punktem fiksacji (ryc. 1). Mroczek ten potwierdził się także w kampimetrii Bjerruma.

Dno oka prawego: tarcza nerwu wzrokowego o zatartych obrysach, wnęka wypełniona, naczynia o dość krętym przebiegu, w rejonie plamki dyskretne zmiany zwyrodnieniowe z przegrupowanym barwnikiem. Dno oka lewego: tarcza nerwu wzrokowego uniesiona na 3,0 D, obrzęknięta, płomykowate krwotoczki w jej obrębie, naczynia o krętym przebiegu, rejon plamki – jak w OP (ryc. 2).

Internistycznie rozpoznano hipercholesterolemię, nadciśnienie tętnicze, badanie EKG wykazało zaburzenia repolaryzacji w postaci obniżenia odcinka ST w odprowadzeniach V4-V6. Laryngologicznie stwierdzono lewostronny niedosłuch, stomatologicznie – brak ognisk zapalnych.

W badaniu TK głowy i oczodołów nie ujawniono nieprawidłowości. MRI głowy SET1 i T2 w płaszczyznach poprzecznych i strzałkowych wykonano przed podaniem środka kontrastującego i po jego podaniu. Stwierdzono poszerzenie komory bocznej lewej. Wodociąg mózgu i komora IV były prawidłowe, migdałki mózdzku znajdowały się 5 mm poniżej linii otworu wielkiego czaszki ze zmniejszeniem rezerwy objętościowej na tym poziomie (ryc. 3). Angio -MRI głowy było w granicach normy.

Konsultacja neurologiczna ujawniła dodatkowo asymetrię czucia powierzchniowego w kończynach górnych (obniżenie czucia po stronie lewej). Ostatecznie rozpoznano zespół Arnolda – Chiariego I stopnia. W porozumieniu z neurologiem zastosowano leczenie

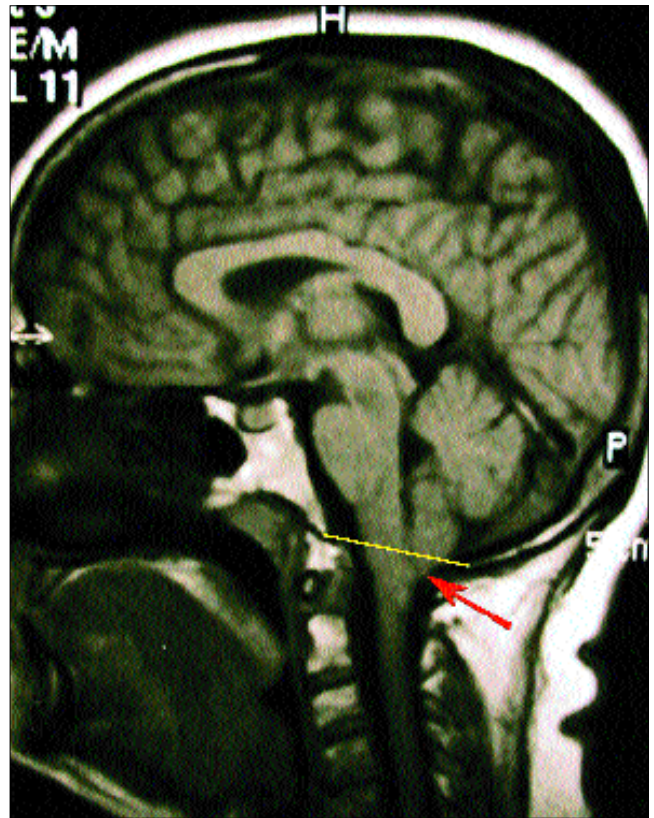


Ryc. 1. Statyczne pole widzenia oka lewego.
Fig. 1. Static visual field of left eye.

zachowawcze (Solu-Medrol, Mannitol, Cyclonamina). Uzyskano poprawę w zakresie funkcji wzrokowych oraz zalecono dalszą obserwację neurologiczną i okulistyczną.

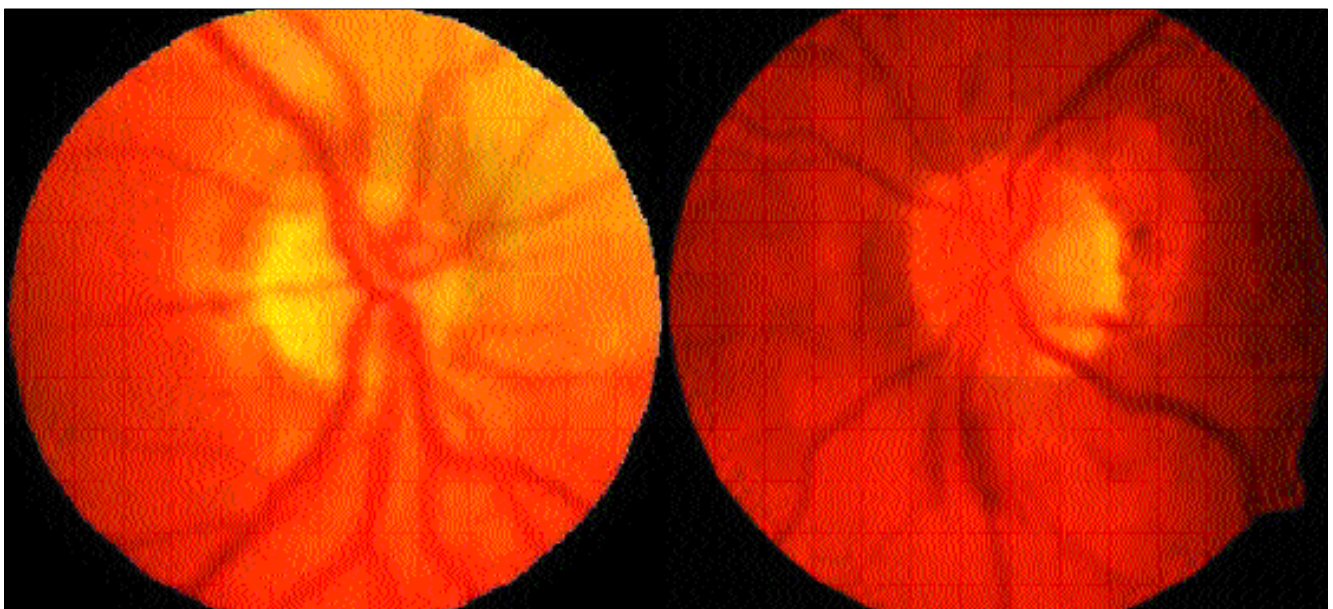
Kontrolne badania okulistyczne, przeprowadzone 1 miesiąc, 2 miesiące, 6 i 12 miesięcy po hospitalizacji, wykazały normalizację ostrości wzroku, pola widzenia (cofnięcie się mroczka względnego wokół plamy ślepej) oraz obrazu tarcz nerwów wzrokowych (ustąpienie zmian obrzękowych bez widocznych oftalmoskopowo następstw).

Po pół roku od incydentu pogorszenia widzenia wykonano badanie wzrokowych potencjałów wywołanych, stwierdzając

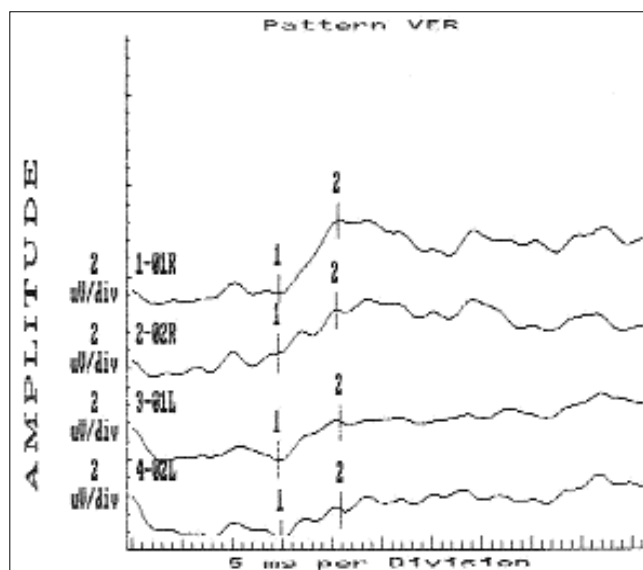


Ryc. 3. Badanie MRI – strzałka wskazuje obniżenie migdałków mózdku poniżej poziomu otworu potylicznego.
Fig. 3. MRI – the arrow shows the cerebellar tonsils below the occipital foramen.

wydlużenie czasu latencji P 100 odpowiedzi z oka lewego o ok. 110-115% normy oraz obniżenie amplitudy z zaznaczoną różnicą międzypółkulową (odpowiedzi z prawej półkuli niższe o blisko 25% w porównaniu z lewą) (ryc. 4).



Ryc. 2. Zmiany tarcz nerwów wzrokowych w obojgu oczach.
Fig. 2. The changes in optic nerves discs of both eyes.



Ryc. 4. Wzrokowe potencjały wywołane – badanie kontrolne po 6 miesiącach.

Fig. 4. Visual evoked potentials – the follow-up 6 months.

Omówienie

Przyczyną nadciśnienia śródczaszkowego może być zespół Arnolda – Chiariego (ZACH). Nazwą tego zespołu obejmuje się wiele zaburzeń rozwojowych mózgu (tyłomózgowia i rdzeniomózgowia), podstawy czaszki oraz kręgosłupa szyjnego. Wady te prowadzą do przemieszczenia zawartości tylnej jamy czaszkowej w obręb otworu potylicznego wielkiego oraz kanału kręgowego. Najczęściej dochodzi tylko do zepchnięcia wydłużonych migdałków mózdzku, co może być przyczyną wodogłowie. W ok. 60% – 65% przypadków z tym zespołem współistnieją jamistość rdzenia (syringomielia) (9) oraz rozszczep kręgosłupa, przepuklina oponowo-rdzeniowa i zniekształcenia w okolicy podstawno-szyjnej (10). Dr Hans Chiari w 1891 r. wyodrębnił cztery typy zespołu (1,10,12). Malformacje ujęte w tym podziale nie wykazują anatomicznej i embriologicznej korelacji. Ich cechą wspólną jest wgłobienie mózdzku (12). W typie I według Chiariego stwierdza się przemieszczenie migdałków mózdzku do górnej części kanału szyjnego przez otwór wielki, bez doogonowego przemieszczenia rdzenia. Typ ten jest trudny do rozpoznania, ponieważ nie kojarzy się zwykle z widocznymi lub wykrywalnymi wadami, a wykonane badania podstawowe, takie jak rtg. czaszki, rtg. kręgosłupa szyjnego – nie odbiegają od normy (10). Ektopia migdałków mózdzku jest generalnie uważana za patologię, gdy sięgają one 5 mm poniżej otworu wielkiego czaszki, choć wgłobienie mniejsze niż 5 mm nie wyklucza diagnozy (7,9). Symptomatologia ZACH jest bardzo bogata. Na podstawie obrazu klinicznego Bidziński i wsp. wyodrębnił cztery najczęstsze postaci zespołu: jamistość rdzenia, zespół mózdkowy, zespół mózdkowo-rdzeniowy oraz wodogłowie (1). Kliniczna manifestacja w typie I wydaje się zależeć od zaburzeń płynowych mózgowo-rdzeniowych, odpowiedzialnych między innymi za bóle głowy, epizody objawów nadciśnienia śródczaszkowego, jamistość rdzenia i wodogłowie oraz bezpośrednią kompresję tkanki nerwowej (9). W transmisji schorzenia sugeruje się komponent genetyczny, a dziedziczenie może być autosomalne dominujące lub recesywne (9). Przyczyny powstania zespołu wciąż nie są dokładnie poznane (1). Obecnie większość autorów uważa, że jest on wynikiem zaburzeń

organogenezy – patologicznego rozwoju przyosiowej mezodermy – i może łączyć się z innymi deformacjami w zakresie podstawy czaszki i szyjnego odcinka kręgosłupa (8,9,10). Objawom wzmożonego ciśnienia wewnątrzczaszkowego mogą towarzyszyć porażenia dolnych nerwów czaszkowych, objawy mózdkowe i podobne do zespołu Meniera, patologie, wynikające z ucisku pnia mózgu (arytmia, bezdechy, omdlenia), oraz zaburzenia rdzenia kręgowego, inne niż jamistość, np. czuciowo-ruchowe cztero kończynowe (4,9), czy dysfunkcja układu współczulnego (11). Duża liczba niespecyficznych objawów bywa częstym powodem pomyłek diagnostycznych. Objawy u chorych z zespołem mózdkowym prowadzić mogą do błędnego rozpoznania niewydolności krążenia kręgowo-podstawnego, natomiast zaburzenia czuciowe i ruchowe mogą imitować symptomy stwardnienia rozsianego (1). Objawy okulistyczne w przebiegu zespołu występują rzadko (6). Należą do nich przede wszystkim zaburzenia ustawienia i ruchomości gałek ocznych. Czasem pierwszą manifestacją jest zez, zwykle zbieżny izolowany lub z towarzyszącym oczopląsem (2,13). Oczopląs może być poziomy lub też pionowy prowokowany spojrzeniem ku dołowi, rzadziej ku górze (3,5). Inne zaburzenia to: opadnięcie powieki, spastyczny skurcz powiek, anizokoria, a także obrzęk zastoinowy tarcz nerwów wzrokowych i w końcu zanik nerwów wzrokowych (6). W przebiegu ZACH typu I może mieć miejsce okresowy wzrost ciśnienia śródczaszkowego, nie tylko z obrzękiem tarcz nerwów wzrokowych, lecz także z krwotokami siatkówkowymi obserwowanymi w okolicach średniego jej obwodu (4,9). Objawami towarzyszącymi są wówczas bóle głowy, zwykle dwuskroniowe, czasem stymulowane kaszlem lub wysiłkiem fizycznym, zawroty głowy, wymioty i zaburzenia równowagi (6,10).

Przebieg choroby zależy od rozległości wady. Zazwyczaj choroba długo trwa bezobjawowo, dając o sobie znać w wieku dorosłym lub po zadziałaniu dodatkowego czynnika, np. urazu. Udoskonalenie metod diagnostycznych spowodowało ujawnienie się wielu przypadków asymptomatycznych (7,12). Metodą z wyboru jest w chwili obecnej badanie MRI, wykazujące według Milhorat i wsp. najczęściej: obliterację pozamózdkowych przestrzeni płynowych mózgowo-rdzeniowych, wgłobienie migdałków mózdzku i różny stopień dysplazji podstawy czaszki (9). Prawdopodobnie dzięki temu badaniu ZACH jest coraz częściej rozpoznawany (1,7,9). Leczenie operacyjne, polegające na chirurgicznym odbarczeniu szczytowo-potylicznym, zarezerwowane jest dla przypadków z bardzo już nasilonymi objawami neurologicznymi lub ich narastaniem (1). Pacjenci z łagodniejszą manifestacją choroby leczeni są zachowawczo, pozostając pod stałą kontrolą neurologiczną.

Wnioski

1. Wzrost ciśnienia śródczaszkowego i jego okulistyczna manifestacja mogą być konsekwencją wad rozwojowych mózgu.
2. Badanie MRI głowy jest podstawową metodą diagnostyczną w rozpoznaniu zespołu Arnolda – Chiariego.

PIŚMIENICTWO: 1. Bidziński J., Michalik R.: *Postacie kliniczne zespołu Arnolda-Chiari*. *Neurol. Neurochir. Pol.*, 1998, 32 (5), 1181-1188. 2. Biousse V., Newman N. J., Petermann S. H., Lambert S. R.: *Isolated comitant esotropia and Chiari I malformation*. *Am. J. Ophthalmol.*, 2000, 130 (2), 216-220. 3. Korres S., Balatsouras D. G., Zournas C., Economou C., Gatsonis S. D., Adamopoulos G.: *Periodic alternating nystagmus associated with Arnold-Chiari malformation*.

- J. Laryngol. Otol., 2001, 115 (12), 1001-1004. 4. Lancione R. R., Kosmorsky G. S.: *When does low mean high? Isolated cerebral ventricular increased intracranial pressure in a patient with a Chiari I malformation.* J. Neuroophthalmol., 2001, 21 (2), 118-120. 5. Lewis A. R., Kline L. B., Sharpe J. A.: *Acquired esotropia due to Arnold-Chiari I malformation.* J. Neuroophthalmol., 1996, 16 (1), 49-54. 6. Maksymowicz M., Raczyńska K.: *Objawy oczne w zespole Arnolda-Chiarięgo.* Klin. Oczna, 1997, 99 (3), 195-198. 7. Meadows J., Kraut M., Guarnieri M., Haroun R. I., Carsoan B. S.: *Asymptomatic Chiari Type I malformations identified on magnetic resonance imaging.* J. Neurosurg., 2000, 92 (6), 920-926. 8. Mesiwala A. H., Shaffrye C. I., Gruss J. S., Ellenbogen R. G.: *Atypical hemifacial microsomia associated with Chiari I malformation and syrinx: futher evidence indicating that Chiari I malformation is a disorder of the paraaxial mesoderm. Case report and review of the literature.* J. Neurosurg., 2001, 95 (6), 1034-1039. 9. Milhorat T. H., Chou M. W., Trinidad E. M., Kula R. W., Mandell M., Wolpert C., Speer M. C.: *Chiari I malformation redefined: clinical and radiographic findings for 364 symptomatic patients.* Neurosurgery, 1999, 44 (5), 1005-1017. 10. Popławska T., Zalewska H., Jankowicz E., Kozłowski P.: *Kaszlowy ból głowy i zawroty głowy jako wyraz zespołu Arnolda i Chiarięgo.* Neurol. Neurochir. Pol., 1993, 27 (1), 105-109. 11. Portier F., Marianowski R., Morisseau-Durand N. P., Zerah M., Manac'h Y.: *Respiratory obstruction as a sign of brainstem dysfunction in infants with Chiari malformations.* Int. J. Pediatr. Otorhinolaryngol., 2001, 57 (3), 195-202. 12. Strayer A.: *Chiari I malformation: clinical presentation and management.* J. Neurosci. Nurs., 2001, 33 (2), 90-96. 13. Weeks C. L., Hamed L. M.: *Treatment of acute comitant esotropia in Chiari I malformation.* Ophthalmology, 1999, 106 (12), 2368-2371.

Praca wpłynęła do Redakcji 22.07.2003 r. (291).

Adres do korespondencji (Reprint requests to):
lek. Barbara Zatorska
ul. Bydgoska 24
41-800 Zabrze

CENTRUM MIKROCHIRURGII OKA

z początku OKULISTYKI 3/04