

Kirurška obravnava bolnikov z malformacijo Chiari I v različnih starostnih obdobjih

Surgical treatment of patient with Chiari I malformation in different age categories

Luka Emeršič, Tomaž Šmigoc, Janez Ravnik

¹ Medicinska fakulteta, Univerza v Ljubljani, Ljubljana, Slovenija

² Oddelek za nevrokirurgijo, Klinika za kirurgijo, Univerzitetni klinični center Maribor, Maribor

Korespondenca/ Correspondence:

Luka Emeršič,
e: lukaemersic10@gmail.com

Ključne besede:

nevrokirurgija; anomalija; starost; kraniektomija; analiza

Key words:

neurosurgery; anomaly; age; craniectomy; analysis

Prispelo: 16. 7. 2017

Sprejeto: 13. 11. 2018

Izvleček

Izhodišče: Primerjati kirurško obravnavo bolnikov z malformacijo Chiari I (CM-I) pri nas in po svetu ter ugotoviti primerljivost uspeha pri uporabi različnih kirurških tehnik.

Metode: Opravili smo retrospektivno analizo 10 bolnikov, ki so bili operirani zaradi CM-I v UKC Maribor, Kirurška klinika, Oddelek za nevrokirurgijo v obdobju od januarja 2010 do maja 2016. Podatke o bolnikih smo zbrali v tabele in opravili deskriptivno statistično analizo vzorca. Pregledali smo literaturo v angleščini v podatkovnih bazah PubMed in Ovid na temo kirurškega zdravljenja CM-I. Rezultate raziskav smo primerjali s svojimi ugotovitvami.

Rezultati: V obdobju od januarja 2010 do maja 2016 smo operirali 10 bolnikov: 8 žensk in 2 moška v starosti 11–57 let. Simptomi pred operacijo so trajali od 1 meseca do 29 let. Glavoboli so bili prisotni pri 8 bolnikih, bolečina v vratu je bila prisotna pri 4 bolnikih, vrtoglavica pri 2 bolnikih, mravljinčenje v rokah pa pri enem bolniku. Znaki pred operacijo pa so trajali od 1 leta do 29 let. Pri 2 bolnikih je bila prisotna spastična tetrapareza, pri 2 bolnikih motnja senzibilitete in pri 1 bolniku tremor rok. Pridruženo hidromielijo je imelo 5 bolnikov. Skoliozo sta imeli 2 bolnici. Pri vseh 10 bolnikih smo se odločili za kirurško obravnavo. V skupini 10 bolnikov, ki smo jih obravnavali, ni nihče umrl. Pri 2 bolnikih smo zaznali tekočinsko kolekcijo likvorja v podkožju, pri 1 bolniku tudi povišano telesno temperaturo in oteklino, izcedek iz rane pa pri 2 bolnikih. Bolnike smo sledili od 6 mesecev do 6 let. Vsi bolniki so navajali izboljšanje simptomov po operaciji.

Zaključek: Rezultati naše raziskave so primerljivi z rezultati podobnih raziskav v literaturi. Ob tem pa moramo opomniti, da je bilo število bolnikov, vključenih v našo študijo, sorazmerno majhno. Razvidno je, da nikjer ni natančno določeno, kdaj se je treba odločiti za določen tip operacije, prav tako je v literaturi prisotna velika raznolikost v izidih po operaciji. Kirurško obravnavo je treba za vsakega bolnika individualizirati.

Abstract

Background: Compare surgical treatment of patients with Chiari I malformation in our hospital to other hospitals in the world and determine the outcome and usability of different surgical techniques.

Methods: We conducted a retrospective analysis of 10 patients who were operated for CM-I at the University Clinical Centre Maribor, Division of Surgery, Department of Neurosurgery, between January 2010 and May 2016. Patients' information was gathered and a descriptive statistic was made. We reviewed the English literature in PubMed and Ovid on the surgical treatment of CM-I, and our results were compared with those of other series in the literature.

Results: Between January 2010 and May 2016 we operated on 10 patients, 8 were women and 2 men, at an age of 11–57 years. The duration of symptoms before the operation was between

1 month and 29 years. Eight patients had headaches, 4 neck pain, 2 vertigo, and one had a feeling of pins and needles in his arms. The duration of the neurological signs before surgery was between 1 and 29 years. Two patients had spastic tetraparesis, two showed sensory deficits and one had tremor of the hands. Five patients had syringomyelia and 2 had scoliosis. All 10 patients underwent surgery. In this group of patients there were no deaths. Two patients had fluid collection in the subcutaneous tissue, one patient also had fever and haematoma, and two patients had discharge from the wound. Patients were followed for 6 months to 6 years and all showed improvement of clinical symptoms.

Conclusion: We have come to a conclusion that our results are comparable with the results of similar studies reported in the literature. But we have to point out that the number of patients included in our study was relatively small. Obviously, there is no specific entity as to when to decide for a specific type of surgery. Also, there is a great variety in the outcomes of the same type of surgery. Surgical treatment must be individualised for each patient.

Citirajte kot/Cite as: Emeršič L, Šmigoc T, Ravnik J. [Surgical treatment of patient with Chiari I malformation in different age categories]. *Zdrav Vestn.* 2019;88(5–6):202–12.

DOI: 10.6016/ZdravVestn.2635

1 Uvod

Poznamo več različnih kirurških pristopov za zdravljenje malformacije Chiari I (CM-I), vendar zaenkrat še ni dokazov, kateri pristop je najboljši. Malformacijo Chiari je prvič opisal Hans Chiari leta 1891 kot herniacijo cerebelarnih tonzil pod raven foramna magnuma (1) s sirin-gomielijo ali brez nje (2).

Poznamo 5 tipov malformacij Chiari: 0, I, II, III in IV. Med temi je CM-I najpogostejša in predstavlja kavdalno herniacijo cerebelarnih tonzil 5 mm pod foramnom magnumom in je tipično povezana z glavoboli. Je razvojna anomalija okcipitalnih mezodermalnih somitov in je v povezavi s hidromielijo in hidrocefalusom (3). Obstaja več razlag za herniacijo tonzil in z njo povezano hidromielijo: 1. razmerje med volumnom nevralnega dela zadajšnje lobanjske kotanje in volumnom kranialnega dela je povečano; 2. tok cerebrospinalne tekočine (CST) skozi foramen magnum je moten med sistolo in diastolo srca, zato pride do pospešene tonzilarne hitrosti in pulzacij; 3. normalen tok CST v hrbtenjači je okvarjen (2). Ker ne pride do perforacije stro-

pa romboidne kotanje v sprednjem delu četrtega ventrikla ali do razvoja foramna Magendie in foramna Luschka, se razvije obstruktivni hidrocefalus. Povečan tlak supratentorialno povzroči premik tentoriuma in razvoj plitve posteriorne kotanje. Zaradi porušenega razmerja med volumnom in pulzacijami CST se odpre centralni spinalni kanal, kar vodi v herniacijo malih možganov, to pa v moten odtok CST med srčnim ciklom. Obstrukcija na cervikomedularnem stiku povzroči povečan tlak CST med sistolo in razvoj hidromielije (2).

Simptomi lahko med obdobji poslabšanj in remisij variirajo. Najpogostejši simptom, ki se pojavlja, je zatilni glavobol. Ta se značilno pojavlja v topi obliki, povzroča nelagodje in se poveča pri izvajanju Valsalvovega manevra (kašljanje, kihanje). Bolečina v vratu je pogosta, značilna pa je odsotnost radikularne razporeditve. Povezana je z nenehnim, pekočim, globokim nelagodjem v rame-nih, prsih, zatilju in zgornjih udih (3).

Znaki prizadetosti možganskega debla in hrbtenjače so motorična in sen-

zorična disfunkcija, dizartrija, disfagija in inkontinenca. Znaki CM-I, ki se kažejo pri kliničnem pregledu, vključujejo prizadetost spodnjega motoričnega nevrona na zgornjih udih z oslabelostjo in hiporefleksijo, prizadetost zgornjega motoričnega nevrona na spodnjih udih s spastičnostjo, hiperrefleksijo in fascikulacijami, kompresijo rombencefalona z ataksijo, respiratornimi motnjami dihanja in prizadetost spodnjih vej možganskih živcev z dizartrijo, oslabelostjo ustnega neba, atrofijo jezika in odsotnimi žrelnimi refleksi (4).

Diagnoza CM-I pri bolnikih s simptomi ali brez njih se postavi z nevroradiološkimi tehnikami. Prva izbira je magnetno resonančno slikanje (MRI) (3). Radiološko merilo za diagnozo CM-I vključuje cerebelarno herniacijo tonzil za več kot 5 mm pod raven foramna magnuma, zmanjšana velikost zadajšnje kotanje, skrčitev ali izginotje cisterne magne, kompresija in malformacija vratne hrbtenjače in četrtega ventrikla ali premik proti spinalnemu kanalu (5). Tonzilarna herniacija se klasificira v štiri stopnje glede na raven spusta skozi foramen magnum pri MRI: prva stopnja korelira z ravniyo spusta tonzil med foramen magnum in lok C₁, druga stopnja spust tonzil do loka C₁, tretja stopnja med lokoma C₁ in C₂ in četrta stopnja, ko se tonzile spustijo do loka C₂ (6). Diagnoza siringomielije se mora postaviti z MRI celotne hrbtenice (vratne, prsne in ledvene). Za ugotavljanje kostnih anomalij se uporablja rentgenogram in računalniška tomografija (CT) (3).

Edina možnost zdravljenja te malformacije, sprejeta povsod po svetu, je kirurško zdravljenje (7). Za zdravljenje se odločimo samo pri bolnikih s simptomi. Kot navaja Pediatric Section of the American Association of Neurological Surgeons, se kirurško zdravljenje ne

uporablja pri otrocih brez simptomov zaradi profilakse (8).

Glavni cilji kirurškega zdravljenja CM-I, kot jih je opisal Batzdorf, so: razrešitev neenakosti v kraniospinalnem tlaku, povrnitev subarahnoidnih prostorov in cisterne magne v zadnjo lobanjsko kotanjo, odstranitev/zmanjšanje siringomielije, zmanjšanje tlaka na možgansko deblo ter zmanjšanje/razrešitev simptomov in znakov CM-I (9). Dva pomembna dejavnika, ki napovedujeta izid operacije, morata biti ovrednotena: izboljšanje kliničnih simptomov in znakov ter resolucija siringomielije (7).

Pri kirurškem zdravljenju CM-I priporočajo izvesti omejeno subokcipitalno kraniektomijo, da se razširi foramen magnum in omogoči dekompresija in ohranitev nevralnih elementov v zadnji lobanjski kotanji (2). Dekompresija se izvede z uporabo različnih kirurških tehnik (6). Preprosta subokcipitalna kraniektomija se izvede z laminektomijo C₁ (velikokrat tudi C₂). Pri nezadovoljivi dekompresiji se lahko kraniektomiji in laminektomiji doda razširitev dure posteriorne kotanje. Pri tem se lahko naredi rez samo skozi zunanjo plast dure, druga možnost pa je, da se naredi rez v obliki Y skozi obe plasti dure (6), arahnoido pa pusti nedotaknjeno (10). Odprtina v duri pa se zakrije z duroplastiko (6).

Nadomestki dure, ki se uporabijo pri dekompresiji CM-I, vključujejo avtologni del lobanjske pokostnice, goveji perikard, duro trupel, sintetični kolagenski matriks goveda (Duragen), alograft aceličnega dermisa človeka (Alloderm), avtologna fascija lata, razširjen politetrafluoroetilen (PTEE), zadnji del atlantookcipitalne membrane, del mišice splenius capitis in submukoza tankega črevesa svinje (Durasis, Cook Biotech) (11). V primeru brazgotinjenja in zarastlin okoli herniranih tonzil (10) se inciziji dure lahko pridruži odprtje arahnoida (6). Možno

je tudi zmanjšanje herniranih tonzil s koagulacijo ali delno tonzilektomijo (10) ter, predvsem pri hidrocefalusu, odprtje Magendiejevega foramna (6). Za zmanjšanje siringomieliije pa se lahko uporabijo različne vrste dreniranja (3).

Pri odraslih bolnikih se najpogosteje uporabljajo tehnike: dekompresija zadajšnje kotanje oz. foramna magnuma, odprtje dure z duroplastiko in odprtje arahnoidee z resekcijo. Pri pediatričnih bolnikih pa je odprtje arahnoidee s tonzilarno resekcijo manj pogosto (9).

V 80–90 % pride po kirurški obravnavi do izboljšanja simptomov ali ustavitve napredovanja le-teh. Najpogostejši zapleti so krvavitve po operaciji, likvoreja, aseptični ali bakterijski meningitis in ponovitev bolezni (2). Drugi možni zapleti so še cervikalna nestabilnost in cerebelarno pogrezanje (12).

Predstavili bomo kirurško obravnavo bolnikov s CM-I v Univerzitetnem kliničnem centru (UKC) Maribor na Oddelku za nevrokirurgijo in jo primerjali z obravnavo drugod po svetu. Osredinjamo se na indikacije za operacijo, na vrsto operacije in rezultate zdravljenja.

2 Metode

Opravili smo retrospektivno analizo bolnikov, ki so bili operirani zaradi CM-I v UKC Maribor Kirurški kliniki na Oddelku za nevrokirurgijo v obdobju od januarja 2010 do maja 2016. V tem času smo obravnavali 10 bolnikov. Pregledali smo njihovo zdravstveno dokumentacijo in zabeležili demografske podatke, podatke o simptomih in znakih pred operacijo, podatke o operaciji, analizirali slikovno dokumentacijo pred in po operaciji in izid zdravljenja po operaciji.

Vse operacije so potekale v operacijski dvorani Oddelka za nevrokirurgijo. Namen vseh kirurških posegov je

bila dekompresija CM-I. Vsi bolniki so bili nameščeni v trebušni položaj, glava pa je bila minimalno flektirana in vpeta v Mayfieldov okvir. Pri vseh je bil opravljen rez kože v srednji črti od okcipitalne protuberance do trnastega izrastka tretjega vratnega vretenca (C₃). Sledilo je prepariranje, nato pa pri vseh subokcipitalna kraniektomija. Obseg kraniektomije je bil od 1,5 cm pod okcipitalno protuberanco pa do foramna magnuma. Odstranjena kost je bila površine 3 × 3 cm. Sledila je laminektomija C₁ v vseh primerih, ob večjih herniacijah tonzil tudi C₂ in zgornjega dela lamine C₃. Tako smo si prikazali duro in jo razplastili na zunanjo in notranjo plast. Skozi prosojno notranjo plast smo lahko videli obe tonzili. Kadar smo opazili zadostno gibanje cerebelarnih tonzil, smo z dekompresijo na tej stopnji poseg zaključili. V nasprotnem primeru je sledil rez dure v obliki črke Y. Razprli smo arahnoideo, prepoznavali anatomske strukture in v primeru velikih herniacij opravili še koagulacijo in resekcijo koncev cerebelarnih tonzil. Ob obsežni hidromieliji smo naredili fenestracijo in sprostitev hidromielije. Po izpiranju je sledila plastika dure. V vseh primerih smo jo naredili z nadomestkom dure iz govejega perikarda. Preko smo prelepili tahosil (kolagensko gobico) ali samolepilno umetno duro in v vseh primerih prelili s fibrinskim lepilom, da bi preprečili morebitno likvorejo. Sledilo je zaprtje operativne rane po plasteh. Podatke o bolnikih smo zbrali v tabele in opravili deskriptivno statistiko vzorca. Opravili smo pregled angleške literature v podatkovni bazi PubMed in Ovid na temo kirurškega zdravljenja CM-I. Osredinili smo se na indikacije za kirurški poseg in na vrsto posega. Rezultate raziskav smo primerjali z našimi ugotovitvami.

Raziskavo je odobrila Komisija za medicinsko etiko UKC Maribor, dne

28. marca 2019 (sklep št. UKC-MB-KME-40/19).

3 Rezultati

V UKC Maribor na Oddelku za nevrokirurgijo smo v obdobju od januarja 2010 do maja 2016 operirali 10 bolnikov v starosti od 11–57 let. Štirje bolniki so bili mlajši od 18 let. Mediana starosti bolnikov je bila 27,5 let. Od 10 bolnikov je bilo 8 žensk in 2 moška.

Simptomi pred operacijo so trajali od 1 meseca do 29 let, pri polovici bolnikov od 1 do 3 leta. Glavoboli so bili prisotni pri 8 bolnikih, bili tipično okcipitalno umeščeni in so se poslabšali pri napenjanju ali kašljanju. Bolečina v vratu je bila prisotna pri 4 bolnikih, vrtoglavica pri 2 bolnikih, 1 bolnik pa je poročal o mravljinčenju v rokah.

Trajanje znakov (Tabela 1) pred operacijo pa je bilo od 1 leta do 29 let. Pri nobenem od 10 bolnikov se nevrološki znaki niso pojavili pred 1 letom. Pri enem bolniku, pri katerem je bilo trajanje bolezni daljše ali enako 15 let, je bila prisotna spastična tetrapareza in motnja senzibilitete za dotik, bolečino in temperaturo, pri drugem pa samo spastična tetrapareza. Pri enem bolniku je bila prav tako prisotna motnja senzibilitete, pri drugem pa tremor rok.

Diagnozo CM-I smo pri vseh postavili s pomočjo MRI. Pridruženo hidro-

mielijo je imelo pet bolnikov, od tega je bila ena minimalna, ena pa obsežna in je zajemala celoten spinalni kanal. Skoliozo sta imela 2 bolnika. Pri nobenem bolniku ni bil prisoten obstruktivni hidrocefalus.

Pri vseh 10 bolnikih smo se odločili za kirurško obravnavo. Cilj je bil zmanjšati pritiskanje na možgane na cervikomedularnem stiku, zagotoviti normalno kroženje CST in zmanjšati hidromielijo. Pri vseh smo naredili subokcipitalno kraniektomijo in laminektomijo. Laminektomija je pri 6 bolnikih zavzemala samo lamino vretenca C₁, pri 4 bolnikih pa lamino C₁ in C₂. Pri 4 bolnikih smo duro razplastili na zunanjo in notranjo plast, pri 4 bolnikih pa smo naredili duroplastiko z duralnim vsadkom. Fenestracija hidromielije je bila opravljena le pri bolnici z obsežno hidromielijo.

V skupini 10 bolnikov, ki smo jih obravnavali, ni nihče umrl. Zapleti po operaciji, ki smo jih zaznali, so bili: tekočinska kolekcija likvorja v podkožju pri enem bolniku, pri drugem tudi povišana telesna temperatura in oteklina v predelu operativne rane ter izcedek iz rane pri dveh bolnikih. Večinoma so bolniki prišli na kontrolni pregled šest mesecev po operaciji, ki je obsegal tudi kontrolni MRI glave in vratnega dela hrbtenice. Bolnike smo sledili v povprečju tri leta po operaciji (od 6 mesecev do 6 let). Vsi bolniki so navajali izboljšanje simptomov.

Skolioza se je pri obeh bolnicah popravila, tako da nista potrebovali ortopedskega kirurškega zdravljenja. Pri obeh bolnikih s spastično tetraparezo je prišlo do izboljšanja v smislu manj okorne hoje, nepomična bolnica pa je bila ob opori sposobna vstati. Motorični izpadi so se pri obeh bolnikih izboljšali, medtem ko ni prišlo do bistvenega izboljšanja senzoričnih izpadov. Okcipitalni glavoboli so se pri vseh 8 bolnikih popravili. Pri eni bolnici so bili glavoboli sicer

Tabela 1: Znaki nevrološke prizadetosti in delež v %. Arhiv oddelka za nevrokirurgijo UKC Maribor.

| Znaki nevrološke prizadetosti | Število |
|-----------------------------------|----------|
| Brez nevroloških znakov | 6 (60 %) |
| Pareza | 2 (20 %) |
| Znaki prizadetosti malih možganov | 1 (10 %) |
| Zmanjšana občutljivost za dotik | 2 (20 %) |

blažji kot pred operacijo, vendar še vedno zelo izraziti šest mesecev po operaciji. Bolečina v vratu se je pri vseh 4 bolnikih zmanjšala. Vrtoglavica, ki se je pojavljala pri 2 bolnicah, je po operaciji v celoti izginila. Pri 5 bolnikih je bila po operaciji prisotna bolečina v vratu in zmanjšana gibljivost.

Vsi bolniki so morali opraviti MRI nekaj tednov po operaciji, ki je pokazal zmanjšanje hidromielije, zmanjšanje kompresije na možgansko deblo in razširjen foramen magnum.

4 Razpravljanje s pregledom literature

Glavno vprašanje, ki smo si ga zastavili, je bilo, kateri tip dekompresijske operacije je v literaturi dal najboljše rezultate, in sicer: največje izboljšanje simptomov in znakov, najmanj zapletov brez potrebne ponovne operacije, kateri tip operacije pa pri naših bolnikih.

Pripominjamo, da je bila v našo raziskavo vključena sorazmerno majhna populacija bolnikov, tako da popolnoma zanesljivih zaključkov ne moremo narediti.

4.1 Subokcipitalna kraniektomija brez duroplastike in z njo

Izvedenih je bilo veliko študij, pri katerih so primerjali dva pomembna tipa operacije, dekompresijo zadnje kotanje z duroplastiko ali brez nje. Pri odraslih so ugotovili, da ni statistične razlike v kirurškem izidu in zmanjšanju hidromielije med obema tipoma operacije, vendar pa je število zapletov večje pri dekompresiji z duroplastiko, pri dekompresiji brez duroplastike pa večje število ponovnih operacij (8, 10, 13, 14, 15). Kratkoročni in dolgoročni izid operacije je bil enak (13). Glede na MRI in uporabo merjenja her-

niacije tonzil pred operacijo, ni statistične razlike v stopnji 1 in 2 med dekompresijo z duroplastiko ali brez nje, vendar pa je v stopnji 3 statistično občutno izboljšanje klinične simptomatike in velikosti hidromielije po dekompresiji zadnje kotanje z duroplastiko (15). Pri pediatričnih bolnikih so bili rezultati podobni (14, 16). Elektrofiziološke raziskave so tudi pokazale, da se čas prevodnosti ni oz. se je le malenkostno izboljšal po dekompresiji zadnje kotanje z duroplastiko (14). Vseeno pa je, glede na raziskavo McGirt in sodelavcev, pri otrocih s premikom tonzil pod inferiorno mejo loka atlasa in samo z dekompresijo zadnje kotanje v primerjavi z duroplastiko povezana z dvakratnim tveganjem za ponovitev simptomov (13). Če primerjamo naše rezultate dekompresije z duroplastiko ali brez nje pridemo do podobnih odgovorov. Je pa potrebno omeniti, da bi bili zapleti, ki so se pojavili pri duroplastiki, lahko povezani z dodatnim posegom, tj. z odprtjem arahnoidne in fenestracije siringomielije. Pri pediatričnih bolnikih je bila večkrat izvedena samo dekompresija brez duroplastike pri tistih, ki niso imeli tako izrazitih simptomov in znakov oz. katerih simptomi in znaki niso bili prisotni dalj časa. V literaturi smo zasledili, da se ponavadi kot prva možnost operacije izvede samo dekompresija pri bolnikih z manj simptomi, dekompresija z duroplastiko pa se uporabi za bolj napredovale primere (16).

4.2 Subokcipitalna kraniektomija z razepitvijo dure brez durotomije

Dura je lahko na kraniocervikalnem stiku razcepljena na dve plasti: zunanjo in notranjo. Zunanja plast dure je bolj krhka, med tem ko je notranja plast zelo plastična in ima sposobnost razširitve ob določenih stresnih dogodkih (10). Pri štirih

bolnikih, ki so bili operirani pri nas, smo napravili razcepitev dure brez durotomije. Znaki so se po operaciji popravili, vendar so še vedno ostali prisotni v manjšem obsegu. Glede na literaturo naj bi ta tip operacije prispeval predvsem h krajšemu času hospitalizacije (10), vendar pa naj bi s popolnim odprtjem dure dosegli boljše rezultate kot samo z razcepitevijo le-te (6). Razlike v krajšem času hospitalizacije pri bolnicah, pri katerih smo napravili samo razcepitev dure brez durotomije, in pri tistih, pri katerih je bila narejena tudi duroplastika, nismo zaznali.

4.3 Vsadki

Dolgoročni izid dekompresije z duroplastiko je odvisen tudi od uporabe vsadkov. Parker in sodelavci v svoji retrospektivni raziskavi predpostavljajo, da je povečano število zapletov pri dekompresiji zadnje kotanje posledica uporabe vsadkov (8). Avtologna lobanjska pokostnica je povezana z manjšim številom aseptičnega meningitisa, okužbo ran in tvorbo psevdomeningokele v primerjavi z alografi. Attenello in kolegi pa so prišli do ugotovitve, da je razširjen politetrafluoroetilen v primerjavi z lobanjsko pokostnico ugodnejši glede na izboljšanje simptomov, zmanjšanje hidromielije in vzpostavitev fiziološkega toka CST (11). Največje slabosti neavtolognih vsadkov so: povečana možnost krvavitve, prenos bakterij ali virusov, prenos Creutzfeldt-Jakobove bolezni, eozinofilni aseptični meningitis, podaljšan čas celjenja rane, reakcija na tujek in brazgotinjenje (11). Prav tako je povečano število ponovitev simptomov v skupini z alografi (11). Lobanjska pokostnica ima predvsem prednosti avtolognega tkiva, se pravi pospešuje celjenje, razširjen politetrafluoroetilen pa naj bi zmanjšal nastanek zarastlin med graftom in živčnim tkivom ter preprečil preveliko raztezanje

tkiva (17). Vseeno pa, glede na literaturo, ob odločanju za duroplastiko ni večje razlike med avtolognimi in neavtolognimi vsadki. Kljub temu pa, kadar je na voljo lobanjska pokostnica dobre kakovosti, bi morala biti to naša prva izbira (11). Pri nas smo pri vseh bolnikih, pri katerih je bila izvedena duroplastika, uporabili goveji perikard kot nadomestek za duro. Tako razlik v končnem izidu operacije ne moremo ugotovljati.

4.4 Razširjena ali omejena subokcipitalna kraniektomija

Kadar govorimo o subokcipitalni kraniektomiji, se moramo tudi odločiti, kako velika naj bo kraniektomija, da bomo dosegli zadovoljivo dekompresijo foramna magnuma. Premajhna kraniektomija lahko povzroči nezadovoljivo dekompresijo, medtem ko prevelika lahko teoretično povzroči spust cerebeluma skozi to okvaro (18). Klekamp in sodelovci so poudarili, da manjša kraniektomija nudi boljše rezultate kot velika (6). Mora pa biti subokcipitalna kostna dekompresija dovolj velika, da se ustvari umetna cisterna magna, kar je nujno potrebno, če želimo, da se hernirani tonzili premaknejo navzgor (18). Obsežna subokcipitalna kraniektomija s povečano resekcijo lateralnega roba foramna magnuma, ki jo je promoviral Sindou in sodelavci, se ni izkazala za učinkovitejšo od standardizirane subokcipitalne kraniektomije (8). Pri nas smo pri večini bolnikov izvedli standardno subokcipitalno kraniektomijo, velikosti 3×3 cm.

4.5 Odprtje arahnoidne in resekcija tonzil

Bolniki s hidromielijo, predhodno dekompresijo foramna magnuma ali obsežno patologijo arahnoidne ovojnice včasih potrebujejo bolj agresivno

dekompresijo (10). Odprtje arahnoidne izpostavi subarahnoidni prostor ter poveča tveganje za adhezivni arahnoiditis, aseptični meningitis in iztekanje CST (18). Pri nas smo odprli arahnoido pri 3 bolnikih. Za odprtje smo se odločili, saj po durotomiji nismo zaznali zadostnih premikov cerebelarnih tonzil. Dva bolnika sta imela zaplete po operaciji, in sicer kolekcijo likvorske tekočine. Glede na literaturo nekateri avtorji svetujejo odprtje arahnoidne samo v primeru CM-I s hidromielijo in/ali hidrocefalusom, kadar enostavna dekompresija ni dovolj učinkovita za vzpostavitev dobrega toka CST (6). Drugi pa trdijo, da ni razlik v izidu dekompresije zunaj ali znotraj arahnoidne (18). Noben od 3 bolnikov, pri katerih smo naredili incizijo arahnoidne, ni imel hidrocefalusa in šlo je za njihovo prvo dekompresijsko operacijo. Pri vseh je bila prisotna težja klinična slika, z nevrološkimi izpadi, pri enem z obsežno herniacijo in tetraparezo, pri drugem obsežno hidromielijo in senzibilitetnimi izpadi in tretjem obsežno hidromielijo in spastično tetraparezo. Pri vseh je prišlo do izboljšanja simptomov, vendar je določena simptomatika še vedno ostala.

Če pa ostaja cirkulacija CST kljub odprtju arahnoidne še vedno nezadovoljiva, nekateri avtorji predlagajo še dodatno resekcijo tonzil (6). Resekcija tonzil naj bi omogočila takojšen prehod iz četrtega ventrikla ter preprečila repozicijo tonzil, s tem pa dosegla neoviran tok CST iz četrtega ventrikla, kar je eden od ciljev dekompresije (17). Prav tako naj bi bile pri večjem številu bolnikov tonzile čvrste in gliotične, kar bi povzročilo, da bi se težje sprostile samo z dekompresijo zadnje kotanje (17). Tako naj bi resekcija tonzil zmanjšala potrebo po ponovni operaciji (17). Kljub temu po mnenju Sindouja in sodelavcev resekcija tonzil ne prispeva dosti k izboljšanju (6), privede pa lahko

do največ zapletov (7). Če jo primerjamo z dekompresijo z duroplastiko, je njen učinek na zmanjšanje velikosti hidromielije veliko manjši (7). Ravno nasprotno pa naj bi bil pri pediatrični populaciji učinek dekompresije z resekcijo tonzil na zmanjšanje hidromielije statistično gledano večji, na izboljšanje simptomov in znakov pa manjši (7). Pri nobenem od 10 naših bolnikov nismo resecirali tonzil, tako da iz svojih izkušenj ne moremo literaturi ničesar dodati.

4.6 Zamašitev centralnega kanala pri obeksu ter vzpostavitev drenaž

V literaturi sta omenjena še dva tipa operacije, ki se lahko izvedeta pri bolnikih s CM-I, in sicer zamašitev centralnega kanala pri obeksu ter vzpostavitev drenaž. Na našem oddelku s prvim tipom operacije nismo imeli izkušenj, medtem ko smo drenažo vzpostavili skupaj z duroplastiko pri eni bolnici z izrazito simptomatiko in obsežno hidromielijo. Hilda in sodelavci so primerjali rezultate subokcipitalne kraniektomije z dekompresijo C₁ in siringosubarahnoidalno (SS) drenažo pri bolnikih s CM-I in hidromielijo (8). Prišli so do ugotovitve, da so se klinični simptomi in radiološki izvidi izboljšali hitreje v skupini bolnikov s SS drenažo (8). Aghakhani in sodelavci so prav tako prišli do ugotovitve, da je ventrikulo-peritonealna (VP) drenaža najboljša izbira zdravljenja hidrocefalomielije (19). Na drugi strani pa Sindou in sodelavci trdijo, da vzpostavitev drenaž ni več primeren način zdravljenja hidromielije (6). Ena od raziskav je tudi pokazala, da je imela vzpostavitev drenaže skupaj z dekompresijo ali brez nje najslabše rezultate, kar zadeva izboljšanje kliničnih simptomov in znakov ter zmanjšanje velikosti hidromielije (7). Pri naši bolnici je po duroplastiki in SS drenaži prišlo do izboljšanja simpto-

mov in znakov ter do želenega zmanjšanja hidromielije. Nevroloških izpadov, ki so v manjši meri še vztrajali, ne pripisujemo tipu operacije, ampak času 15 let, ki je pretekel od začetka pojava simptomov do operacije. Če primerjamo to bolnico z ostalimi 4 bolniki s hidromielijo, pri čemer smo pri dveh napravili duroplastiko in pri dveh razcepitev dure, ne vidimo razlik, saj je prišlo do zmanjšanja hidromielije v vseh primerih.

4.7 Trajanje simptomov

Veliko avtorjev je poudarilo, da je treba bolnike z napredujočimi kliničnimi simptomi in znaki operirati čim hitreje, še preden postanejo spremembe v hrbtenjači nepovratne (19). Pri nas je bila srednja vrednost od pojava znakov do operacije 18 mesecev, v polovici primerov je bil ta čas znotraj enega leta. Pri vseh bolnikih je sicer prišlo do izboljšanja, kar potrjuje ugotovitev Aghakhanija in sodelavcev, da je tudi pozna operacija boljša kot nič (19). Glede na primerjavo znakov pred operacijo in po njej, če izključimo dva bolnika, ki sta bila operirana 15 let in 29 let po pojavu znakov, ne moremo govoriti o tem, da bo izid boljši, če bomo operacijo izvedli čim prej. Pri vseh bolnikih, tudi če pogledamo bolnika, ki sta bila operirana 15 let in 29 let po pojavu simptomov, in ostale bolnike, ki so bili operirani znotraj 3 let, lahko vidimo, da so se simptomi in znaki po operaciji vseeno precej izboljšali.

Bolniki z dolgo zgodovino simptomov in znakov CM-I in hidromielije bodo imeli pogosteje vidno atrofijo zgornjih udov in povečan tonus spodnjih udov, simptomatiko motenj hoje in ravnotežja ter glavobole ob telesni dejavnosti (17). Bolnica, obravnavana pri nas, s 15-letno zgodovino CM-I in hidromielije, je imela izrazito povečan tonus v rokah in nogah, težave pri hoji in atrofijo zgornjih udov.

4.8 Napovedni dejavniki

Najpomembnejši napovedni dejavnik, ki ga je opisal Nagib, je prisotnost kliničnih simptomov in znakov, kot so: skolioza, glavobol, cervikalna bolečina in/ali spalna apneja (8). Pri pediatrični populaciji naj bi višja starost ob diagnozi pomenila hujše nevrološke simptome (20). Pri nas smo obravnavali štiri bolnike, mlajše od 18 let, in glede na njihove simptome ter starost ob diagnozi nismo prišli do enakega zaključka kot v literaturi. Najstarejša v pediatrični populaciji bolnikov je bila stara 15 let ter je imela ob diagnozi prisotne samo okcipitalne glavobole, medtem ko je dve leti mlajši fant imel še tremor rok in bolečine v vratu, 4 leta mlajše dekle pa okcipitalne glavobole in skoliozo. Pri vseh bolnikih, ki so bili pri nas operirani in so imeli prisotno skoliozo, okcipitalne glavobole ter cervikalno bolečino, je prišlo do občutnega izboljšanja. Skolioze pri obeh bolnicah po operaciji ni bilo več, cervikalna bolečina je izzvenela, le okcipitalni glavobol je v manjšem obsegu ostal pri eni bolnici, od 4, ki so ga imeli pred operacijo.

Valentini in sodelavci so prišli do zaključka, da so pogosto klinični simptomi pri otrocih veliko hujši kot pri odraslih, rezultati operacije pa veliko boljši (8). S tem zaključkom se po naših rezultatih delno strinjamo. Res je, da so bili rezultati operacije pri pediatrični populaciji boljši kot pri odraslih, z občutnim izboljšanjem simptomatike in manj zapleti, vendar pa je bila simptomatika CM-I pri odraslih v naših primerih veliko bolj izrazita.

5 Zaključek

Rezultati naše raziskave so primerljivi z rezultati podobnih raziskav v literaturi. Ob tem moramo opomniti, da je bilo število bolnikov, vključenih v našo študijo, sorazmerno majhno. Razvidno

je, da nobena raziskava ni točno opredelila, kdaj se je treba odločiti za določen tip operacije, prav tako je prisotna velika raznolikost v izidu operacije. V skupini 10 bolnikov, ki so bili obravnavani pri nas, ni bilo večjih zapletov po operaciji in ni bilo smrti. Vse operacije so bile opravljene samo pri bolnikih s simptomi. Najpogostejša operacija pri nas je bila subokcipitalna kraniektomija z durotomijo ali brez nje, medtem ko je v literaturi najpogosteje opisana subok-

cipitalna kraniektomija z duroplastiko. Izkušnje pri nas ter tudi drugod po svetu kažejo, da večjih razlik pri izidu operacije med tema dvema tipoma ni. Glede obsežnejših tipov operacij, kot so odstranitev arahnoidne, koagulacija in resekcija cerebelarnih tonzil, naše izkušnje in literatura ne dajejo še zanesljivih ugotovitev glede njihove klinične uporabnosti, saj jih je bilo premalo. Torej mora biti kirurška obravnava za vsakega bolnika individualizirana.

Literatura

1. Bindal AK, Dunsker SB, Tew JM Jr. Chiari I malformation: classification and management. *Neurosurgery*. 1995 Dec;37(6):1069–74.
2. Alden TD, Ojemann JG, Park TS. Surgical treatment of Chiari I malformation: indications and approaches. *Neurosurg Focus*. 2001 Jul;11(1):E2.
3. Fernandez AA, Guerrero AI, Martinez MI, Vazquez ME, Fernandez JB, Octavio EC, et al. Malformations of the craniocervical junction (Chiari type I and syringomyelia: classification, diagnosis and treatment). *BioMed Central Ltd.*; 2009 [cited 2017 May 31]. Available from: <https://bmc musculoskeletaldisord.biomedcentral.com/articles/10.1186/1471-2474-10-S1-S1>
4. Albert GW, Menezes AH, Hansen DR, Greenlee JD, Weinstein SL. Chiari malformation Type I in children younger than age 6 years: presentation and surgical outcome. *J Neurosurg Pediatr*. 2010 Jun;5(6):554–61.
5. Bao C, Yang F, Liu L, Wang B, Li D, Gu Y, et al. Surgical treatment of Chiari I malformation complicated with syringomyelia. *Exp Ther Med*. 2013 Jan;5(1):333–7.
6. Sindou M, Chávez-Machuca J, Hashish H. Cranio-cervical decompression for Chiari type I-malformation, adding extreme lateral foramen magnum opening and expansile duroplasty with arachnoid preservation. Technique and long-term functional results in 44 consecutive adult cases— comparison with literature data. *Acta Neurochir (Wien)*. 2002 Oct;144(10):1005–19.
7. Zhao JL, Li MH, Wang CL, Meng W. A Systematic Review of Chiari I Malformation: techniques and Outcomes. *World Neurosurg*. 2016 Apr;88:7–14.
8. Siasios J, Kapsalaki EZ, Fountas KN. Surgical management of patients with Chiari I malformation. *Int J Pediatr*. 2012;2012:640127.
9. Arnautovic A, Splavski B, Boop FA, Arnautovic KI. Pediatric and adult Chiari malformation Type I surgical series 1965–2013: a review of demographics, operative treatment, and outcomes. *J Neurosurg Pediatr*. 2015 Feb;15(2):161–77.
10. Chotai S, Medhkour A. Surgical outcomes after posterior fossa decompression with and without duraplasty in Chiari malformation-I. *Clin Neurol Neurosurg*. 2014 Oct;125:182–8.
11. Abila AA, Link T, Fusco D, Wilson DA, Sonntag VK. Comparison of dural grafts in Chiari decompression surgery: review of the literature. *J Craniovertebr Junction Spine*. 2010 Jan;1(1):29–37.
12. Erdogan E, Cansever T, Secer HI, Temiz C, Sirin S, Kabatas S, et al. The evaluation of surgical treatment options in the Chiari Malformation Type I. *Turk Neurosurg*. 2010 Jul;20(3):303–13.
13. 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. *Medicine (Baltimore)*. 2017 Jan;96(4):e5945.
14. Förander P, Sjävik K, Solheim O, Riphagen I, Gulati S, Salvesen Ø, et al. The case for duraplasty in adults undergoing posterior fossa decompression for Chiari I malformation: a systematic review and meta-analysis of observational studies. *Clin Neurol Neurosurg*. 2014 Oct;125:58–64.
15. Yilmaz A, Kanat A, Musluman AM, Çolak I, Terzi Y, Kayacı S, et al. When is duraplasty required in the surgical treatment of Chiari malformation type I based on tonsillar descending grading scale? *World Neurosurg*. 2011 Feb;75(2):307–13.
16. Lee A, Yarbrough CK, Greenberg JK, Barber J, Limbrick DD, Smyth MD. Comparison of posterior fossa decompression with or without duraplasty in children with Type I Chiari malformation. *Childs Nerv Syst*. 2014 Aug;30(8):1419–24.
17. Batzdorf U, McArthur DL, Bentson JR. Surgical treatment of Chiari malformation with and without syringomyelia: experience with 177 adult patients. *J Neurosurg*. 2013 Feb;118(2):232–42.
18. Chotai S, Kshetry VR, Lamki T, Ammirati M. Surgical outcomes using wide suboccipital decompression for adult Chiari I malformation with and without syringomyelia. *Clin Neurol Neurosurg*. 2014 May;120:129–35.

19. Aghakhani N, Parker F, David P, Morar S, Lacroix C, Benoudiba F, et al. Long-term follow-up of Chiari-related syringomyelia in adults: analysis of 157 surgically treated cases. *Neurosurgery*. 2009 Feb;64(2):308–15.
20. Aitken LA, Lindan CE, Sidney S, Gupta N, Barkovich AJ, Sorel M, et al. Chiari type I malformation in a pediatric population. *Pediatr Neurol*. 2009 Jun;40(6):449–54.