

خلاصه يك پايان نامه ممتاز

## مالفورماسیون آرنولد-کیاری (۱)

نگارش

دکتر ملک منصور نوبان

دستیار افتخاری دانشکده پزشکی

اهمیت بالینی ناهنجاریها و مالفورماسیون های پیشرفته ناحیه گردن نخاعی مورد توجه زیاد جراحان و متخصصین اعصاب واقع شده است و همانطور که تعداد قابل ملاحظه ای از کتب و نوشته ها روی این موضوع گواهی میدهد فراوان ترین این تغییرات مادرزادی مالفورماسیون آرنولد-کیاری یعنی تغییر محل انتهائی تنه مغز، منخچه و نخاع شوکی میباشد.

سوءتشکیل متانسفال (نزول زبانه های منخچه ای بد داخل مجرای نخاعی) همراه بافتق نخاع شوکی و مننژ هایش از خلال يك اسپینایفیدای بزرگ کمری خاجی (۲) برای اولین بار در سال ۱۸۹۴ توسط آرنولد توصیف گردید و در سال بعد کیاری شرحی از عارضه مهمتری انتشار داد که عبارت از توأم بودن کیفیات فوق همراه با نزول بصل-النخاع بد داخل قسمت گردنی ستون مهره ها میباشد. پس از آن دانشمندان دیگر چنین حالاتی را «مالفورماسیون یاسندرم آرنولد-کیاری» نامگذاری نمودند.

در ایران مشاهدات راجع باین موضوع برای اولین بار در سالهای ۱۳۲۹ و ۱۳۳۰ توسط آقایان دکتر سمیعی و دکتر عاملی بوده است دانشمندان مزبور معمولاً با چهار حالت ازین مالفورماسیون برخورد کرده اند. در دو مورد تشخیص قبل از عمل صحیحاًز کرده بود و در دو بیمار دیگر موقع عمل جراحی وجود آرنولد-کیاری ثابت شده بوده است و تقریباً هر چهار بیمار عمل جراحی موفقیت آمیزی داشته اند.

۱- La malformation d' Arnold - Chiari

۲- lombo-sacré

مالفور ماسیون آر نولد- کیاری بمعنای اصلی آن و همانطور که خود آر نولد و کیاری شرح میدهند ظاهراً ضایعه نادری است ولی چون در ایران عیب‌های مادرزادی خیلی زیاد است و متخصصین قلب و کودکان هم این موضوع را اذعان دارند، باینجهت حدس زده میشود که آر نولد- کیاری هم که يك مالفور ماسیون مادرزاد است در ایران زیاد باشد.

مورفو اوژی: (۱) از نظر ساختمانی مالفور ماسیون اساساً عبارت از يك آنومالی منخچه‌ای است که در آن ضایعه مشخص و جود دو استتاله زبانی شکل منخچه‌ای میباشد که در امتداد سطح پشتی محور نخاعی گردنی پائین می‌آید. این استتاله‌ها معمولاً بلوزتین (۲) منخچه‌ای منسوب شده‌اند اگر چه ممکن است همجنس و مشابه آنها نباشند در این بیماری منخچه تماماً غیر طبیعی و زائده گرمی شکل (۳) وجود ندارد معمولاً بصل-النخاع هم دراز شده بطرف پائین و بداخل نخاع شوکی امتداد پیدا میکند.

آنومالی و تغییر شکل منخچه را تغییر شکل آر نولد (۴) و انتقال و تغییر محل بصل-النخاع را مالفور ماسیون کیاری (۵) مینامند.

معمولاً صحبت کردن از اختلاف میان مالفور ماسیون تشریح شده بوسیله آر نولد و توصیف شده توسط کیاری فقط در بحث از درجه تغییرات مرضی است که در هنگام زندگی جنینی در مغز خلفی (۶) پیدا شده است و باین علت تعجب آور نیست که بین حالات انتهائی حالات واسطه‌ای زیادی هم موجود باشد.

در این مالفور ماسیون سوراخ‌های اوشکاو ماژانندی (۷) کاملاً تغییر محل داده و راه ارتباط حوضچه بزرگ (۸) را تماماً و بادر قسمتی مسدود کرده‌اند. لوزتین منخچه‌ای با لنگولا (۹) اغلب شدیداً به بطن چهارم و بصل‌النخاع بوسیله چسبندگیهای ضخیه‌سی التصاق پیدا نموده سیترن منخچه‌ای بصل‌النخاعی را تا اندازه‌ای محو میکنند و باین

۱- morphologie

۲- amygdales

۳- vermis

۴- Arnold deformity

۵- Chiari malformation

۶- hind brain

۷- Lushka و Magendi

۸- la grande citerne

۹- lingula

ترتیب يك هیدروسفالی انسدادی بوجود میآید .

در آر نولد- کیاری معمولاً به همراه مالفور ماسیون متانسفال يك اسپینا بیفیدا وجود دارد که آنهم غالباً بامیلو مننگوسل (۱) همراه است و همچنین ممکن است مالفور ماسیون مغز خلفی بافتق نخاع و منتشر که تظاهر کمتری دارند دیده شود و یا اینکه اصولاً اسپینا- بیفیدا وجود نداشته باشد .

یکی از علائم خوب مالفور ماسیون آر نولد - کیاری که اغلب وجود دارد پلاتیبازی (۲) است .

پلاتیبازی یعنی مالفور ماسیون مادرزاد قاعده جمجمه و آن عبارت از منحنی شدن قسمت پشتی استخوان اکسی پیتال و قاعده استخوان اسفنوئید با مسطح شدن زاویه اسفنوئید میباشد .

نتیجه این مالفور ماسیون عبارت از برجستگی مهره اطلس و زائده دندانی مهره محور (۳) در فوق خطی است، که از پهلوئی خلفی استخوان کام بکناره خلفی سوراخ پشت سری رسم شده باشد . (خط چمبرلن (۴)) .

پاتوژنی : راجع پاتوژنی این مالفور ماسیون عقاید مختلفی وجود دارد . خیلی از قضایا این فکر را ایجاد میکنند که سندرم آر نولد- کیاری يك آنومالی مادرزاد و ابتدائی نیست بلکه نتیجه اسپینا بیفیدا میباشد . در ۱۹۳۸ پنفیلد و کوبورن (۵) شرح جالبی راجع باین موضوع دادند . اینان اظهار داشتند که مالفور ماسیون آر نولد و کیاری نتیجه کششی است که بتوسط محور نخاعی روی سیستم مرکزی خلفی وارد میآید و آن بعلمت قرار داشتن غیر طبیعی نخاع در ناحیه اسپینا بیفیدا و اختلاف رشد نخاع و ستون مهره ها میباشد .

بطور طبیعی در حقیقت نخاع و ستون مهره ها همزمان و باهم رشد میکنند و رشد آنها بطور مساوی تا سومین ماه داخل رحمی انجام میگردد . ولی ازین بعد ستون

۱- myeloméninocèle

۲- platybasie

۳- apo.odontoïde

۴- Chamberlain

۵- Penfield و Cobourn

مهره‌های تندتر از نخاع طویل می‌شود و قسمت فوقانی آن ثابت می‌ماند نتیجه اینکه در رشد مخروط نخاعی (۱) در محازات اولین و دومین مهره کمری است .  
در میلو مننگوسل نخاع شوکی که بدون حرکت شده است نمیتواند صعود طبیعی خود را در داخل مجرای مهره‌ای انجام دهد و بدین ترتیب طویل شدن تنه مغزی و دخول مغز خلفی در میان سوراخ پشت سری توجیه می‌گردد. تثبیت نخاع علت کاملاً مکانیک آن است .

در واقع با توجه باین تئوری اگر جستجو شود تمام ابرو و اسیونهای میلو مننگوسل که گزارش داده شده همراه با هیدر و سفالی و ناهنجاری آرنولد - کیاری هستند.  
این فرضیه کاملاً مکانیکی پیدایش سندرم آرنولد - کیاری بشکل یکنواخت مورد قبول همه نیست. ماك كونل و بار کرو آریست (۲) مواردی یادداشت کرده‌اند که باین فرضیه تطبیق نمی‌کند (سندرم آرنولد - کیاری بدون اسپینا بیفیدا) و همچنین در مشاهداتی که در ایران شده است هیچ آنومالی شوکی از نوع تثبیتی وجود نداشته است و بعلاوه در بعضی حالاتها که تغییر محل منخچه بدون تغییر محل بصل النخاع مشاهده می‌گردد توضیح پاتوژنی باین شکل مشکل می‌باشد.

از طرف دیگر مالفور ماسیون متانسفال ممکن است به‌نوع آن در یک محیط غیر طبیعی یعنی در گودال جمجمه‌ای خلفی که حجم آن با تسطیح قاعده جمجمه (پلاتیبازی) کمتر شده است حمل بشود. تغییر جای آن بطرف پائین ممکن است نتیجه نقصان فضائی باشد چنانکه منخچه مجبور شده است از داخل سوراخ پشت سری بطرف نخاع شوکی تغییر محل دهد. با وجود این همیشه این حالت در پلاتیبازی موجود نیست و بعلاوه بطوریکه آرنولد و کیاری تشریح کرده‌اند بنظر میرسد که دلیلی موجود نیست که مالفور ماسیون مغز خلفی بتنهائی از تغییر در رابطه آن با پوششهای استخوانی بوجود آمده باشد و بآن علت آنوقت این بیشترین تغییر شکل خواهد بود تا یک مالفور ماسیون این موضوع ممکن است در حالت پلاتیبازی ثانوی که از نرم شدن و شکل گرفتن

استخوان در زندگی متأخر نتیجه میشود و صحیح باشد مثل حالات ریکتزی (۱) استئومالاسی - هیپرپاراتیروئیدیسم و مرض پاژت (۲) - امادر حالات پلاتیبازی «ابتدائی» وضعیت متفاوت است .

اغلب احتمال هر دو آنومالی یعنی آنومالی مغز خلفی و آنومالی استخوان بندی (اسکلت) همزمان بایکدیگر و مستقل از هم بعلمت يك عامل پاتوژنیک مشترك نمو یافته اند .

بطوریکه بوسی و لیخ تنشترین (۳) تأکید کرده اند پلاتیبازی و اسپینایفیدا «اساساً يك آنومالی در نمو مزانشیم پری نوتو کوردال (۴) میباشد» آن آنومالی گاهی اوقات خود را بشکل پلاتیبازی مینمایاند و گاهی بشکل اسپینایفیدا که هر يك از آنها مخفی یا همراه بافتق نخاع شوکی و یا مننژهای آن میباشد . مالفورماسیون آر نولد - کیاری ممکن است با فشار داخل جمجمه ای عادی نیز توأم باشد . بعلاوه فقدان ورمیس مخچه ای و نسج حقیقی لوزه ای را نمیتوان جز يك مالفورماسیون ابتدائی و اولیه بطرز دیگری توجیه نمود چنانکه لیست (۵) متذکر میشود این حالات بطور ابتدائی و اولیه يك بدی نمو مغز خلفی است در نقطه ای که آنجا چین های نخاعی بشکل لوله نخاعی بسته میشوند (نقطه ترا توژنیک (۶)) .

بدین ترتیب عقیده شخصی ما این است که مالفورماسیون آر نولد - کیاری يك تغییر ابتدائی و اولیه میباشد و ما البته میدانیم که وجود يك چنین پروسس (۷) غالباً موجب هیدروسفالی می گردد . بعلاوه تثبیت پائین نخاع میتواند به تغییر محل متانسفال کمک نماید .

علائم بالینی : نشانه های موجود بطور خلاصه عبارتند از علائم ازدیاد فشار داخل جمجمه ای - سردرد و علائم فشارتنه مغزی یا نخاع شوکی - اختلالات مخچه ای و همچنین علائم ناشی از تحریک یا فالج اعصاب جمجمه ای بخصوص زوج های ۹ و ۱۰

۱ - ricketsie

۲ - Paget

۳ - Buci و Lichtenstein

۴ - périnotochordale

۵ - List

۶ - teratogenique

۷ - process

۱۱ و ۱۲

علائم و نشانه هائیکه بطور فراوان تر دیده شده‌اند در زیر صورت بندی گردیده اند .

تغییرات حرکتی یار فلکسی در انتهایها ۰/۰۷۵

نیستاکموس ۰/۰۶۲/۵

سردرد ۰/۰۵۳/۵

اختلال عمل مخچه‌ای ۰/۰۴۷/۵

فقدان حسی ۰/۰۴۱

دو بینی ۰/۰۲۵

بندی عمل اعصاب جمجمه‌ای

زوجهای ۹ و ۱۰ و ۱۱ و ۱۲ ۰/۰۲۵

ادم باپی ۰/۰۲۲/۵

استفراغ ۰/۰۲۰

کری یا صدا کردن گوش ۰/۰۱۷/۵

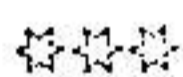
استیگماتهای بالینی ۰/۰۱۵

تشخیص : مدار کی که از شرح حال بیمار بدست می‌آیند و علائمی که در معاینه پیدا میشوند و یا شواهد رونتگن گرافی خواهند بود که موجبات تشخیص رادر بیمار فراهم میسازند .

نور و رادیولوژی : در رادیو گرافی ساده بزرگ شدن جمجمه و باز بودن سورتورها و سایر آنومالی‌های ستون فقرات و همچنین پلاتیبازی (اثر قاعده‌ای (۱) ) مشاهده میگردد. پنومو آنسفالو گرافی دارای ارزش زیادی است. میلو گرافی با پانت اوپاک (۲) میتواند اشکال مختلف مالفور ماسیون را بوضوح نشان دهد و موقعیکه مالفور ماسیون آرنولد-کیاری حدس زده شده باشد میلو گرافی روش بسیار گزیده‌ای برای تشخیص قطعی خواهد بود .

درمان : اکنون بنظر میرسد که بیمار مبتلا به مالفور ماسیون آر فولد- کیاری بوسیله درمان جراحی آتیه بالنسبه خوبی خواهد داشت . منظور از عمل جراحی دو چیز است : ۱- علاج اسپینایفیدا (معالجه کلاسیک) - ۲- کاستن از فشار روی مغز در ناحیه پشت سری - مهره‌ای (عمل اودی (۱) وسیع شده) و یا اگر لازم بود يك عمل در یواسیون (۲) مایع نخاعی نیز انجام خواهد شد .

بطوریکه تجربه نشان داده است آمار تلفات این روش‌ها در هیدروسفالی انسدادی کودکان ناشی از مالفور ماسیون آر فولد- کیاری بطور معتنابهی بالا بوده است و انسداد مجدداً بعد از مدت کمی ایجاد شده است . بعلمت عدم رضایت از نتایج تفحص (۳) مغز خلفی درین قبیل بیماران و انتریکولوستومی ( برقراری ارتباط ما بین بطن سوم و سیستم‌های پد نکولر) انجام میگردد و بین روش‌های مختلف و انتریکولوستومی لاترال یا تامپورال بنحوی که « اندی » تشریح کرده است بهترین طریقه میباشد و نتایج رضایتبخشی داده است .



برای کسب اطلاع بیشتری نسبت باین موضوع میتوان از عین رساله که تحت شماره ۱۶۷۲ (اردی بهشت ماه ۱۳۳۳) در کتابخانه دانشکده پزشکی بایگانی است استفاده نمود .