گزارش یک مورد ارنولد کیاری و سیرنکس با تغییر شکل چنگالی دست‌ها و بالی شدن استخوان کتف

دکتر مجتبی خزایی(MD)[1] -*دکتر مهردخت مزده(MD)[1] - دکتر سحر مرادی(MD)[1]

*نویسنده مسئول: گروه نورولوژی، دانشکده پزشکی، دانشگاه علوم پزشکی همدان، همدان، ایران

پست الکترونیک: mehrdokhtmazdeh@yahoo.com

تاریخ دریافت مقاله:۹۴/۰۱/۱۹ تاریخ ارسال۹۴/۰۳/۰۷ تاریخ پذیرش: ۹۴/۰۴/۲۱

چکیده

مقدمه: ناهنجاری ارنولد کیاری، نزول تانسیل‌های مخچه و ساقه‌ی مغز به سمت سوراخ بزرگ جمجه(فورامن مگنوم) است که در بیشتر موارد با سیرنکس همراهی دارد. اغلب بیماران با نزول تانسیل‌های بالایmm ۱۲ نشانه‌دار می‌شوند. تشخیص براساس شرح حال و معاینات بالینی و یافته‌های MRI است.در این مطالعه به گزارش بیماری پرداخته می‌شود که با تغییر شکل چنگالی شدن دست‌ها (Claw Hand) مراجعه کرده بود.

معرفی بیمار: بیمار مردی ۳٦ ساله کارگر ساختمانی بدون پیشینه‌ای قبلی با شکایت ضعف خفیف و بدشکلی در اندام‌های فوقانی مراجعه کرده بود. وی از ۸سال پیش دچار ناتوانی بدون درد با برتری دست چپ و با پیشرفت کم‌کم شده بود. در معاینه مغز و اعصاب لاغری اندام‌های فوقانی هر دو سمت به همراه دست چنگالی دو طرفه (نشانه‌های درگیر نورون محرکه تحتانی) و در اندام تحتانی سفتی و رفلکس‌های افزایش یافته همراه بابنسکی مثبت دو طرفه (علائم درگیری نورون محرکه فوقانی) و در MRI گردن ارنولد کیاری تیپ ۱ همراه با سیرنکس در C۲ -T٤ وجود داشت. نامبرده برای اقدام بیشتر به سرویس جراحی مغز و اعصاب معرفی شد.

نتیجه نهایی: در هر بیمار با علائم ضعف تدریجی همراه با لاغری و بدشکلی در اندام‌های فوقانی که بدون درد و با شروع پیشرونده باشد بایستی به فکر ضایعات گردنی مانند سیرنکس بوده و تائید تشخیص آن با روش تصویربرداری به تشدید مغناطیسی (MRI) است.

کلید واژه‌ها: ناهنجاری ارنولد کیاری

مجله دانشگاه علوم پزشکی گیلان، دوره بیست و چهارم شماره ۹٦، صفحات: ۱۱۱- ۱۰۷

مقدمه

ناهنجاری ارنولد کیاری نزول تانسیل‌های مخچه و ساقه‌ای به سمت فورامن مگنوم است که در بیشتر موارد با سیرنکس همراهی دارد. اغلب بیماران با نزول تانسیل‌های مخچه‌ای بالای mm ۱۲ علامت‌دار هستند (۱و۲) نشانه‌ها شامل سردرد، اتاکسی مخچه‌ای و فلج ٤ اندام است که پیش رونده بوده و گاهی نیستاگوموس به سمت پائین همراه با علائم سیرنکس دیده می‌شود (۳و٤). تشخیص بر پایه شرح حال و معاینه بالینی و یافته‌های MRI است. اختلال و بلوک مسیر مایع مغزی نخاعی با مکانیسم ناشناخته‌ای می‌تواند منجر به هیدروسفالی یا تشکیل سیرنکس شود. سیرنکس حفره‌دار شدن کانال مرکزی نخاع است که می‌تواند خود را به صورت ضعف و لاغری(اتروفی) در دست‌ها و اختلال حس تجزیه‌ای (از بین رفتن حس درد و حرارت در حضور طبیعی بودن حس موقعیت و ارتعاش) بویژه با الگوی شنل مانند نشان دهد که اغلب موارد دو طرفه بوده اما می‌تواند یک طرفه نیز باشد. سن شایع آن به‌ویژه در نوع همراه با ناهنجاری کیاری ٤۰-۲۰ سالگی است و مرد و زن را به نسبت برابر درگیر می‌کند. درمان تا مراحل بدون علامت حمایتی است و در صورت بروز علائم، درمان جراحی پیشنهاد می‌شود. پیشرفت علائم می‌تواند بصورت کم‌کم و آهسته یا تند و ناگهانی باشد (۵،۳ و٦). در این مطالعه به گزارش بیماری در این زمینه می‌پردازیم که با تغییر شکل چنگالی شدن دست‌ها مراجعه کرده بود.

معرفی بیمار

بیمار مردی ۳٦ ساله کارگر ساختمانی بدون هیچ پیشینه‌ای از بیماری‌های قبلی و مادرزادی بود که با شکایت ضعف خفیف و بدشکلی در اندام‌های فوقانی مراجعه کرده بود. علائم بیمار از حدود ۸سال پیش به صورت ضعف خفیف بدون درد در

۱. گروه نورولوژی، دانشکده پزشکی، دانشگاه علوم پزشکی همدان، همدان، ایران

دست چپ شروع شده‌بود که به تدریج پیشرفت کرده و سپس به صورت تدریجی دست راست را نیز درگیر کرده بود. بیمار از سردردهای گاه گاهی در ناحیه پس سری نیز شکایت داشت.

در معاینه بیمار از نظر مسایل شناختی و اعصاب جمجمه‌ای طبیعی بود. در معاینه موتور در ماهیچه‌های اندام‌های فوقانی هر دو سمت لاغری وجود داشت و توان اندام‌های فوقانی کمی کاهش یافته بود. در هر دو سمت بدشکل شدن چنگالی مشهود بود. شکل ۱



الف)دست‌های بیمار ازنمای قدام



ب) دستهای بیمار از نمای خلف

شکل ۱. چنگالی شدن دست‌های بیمار از دو نمای قدامی و خلفی

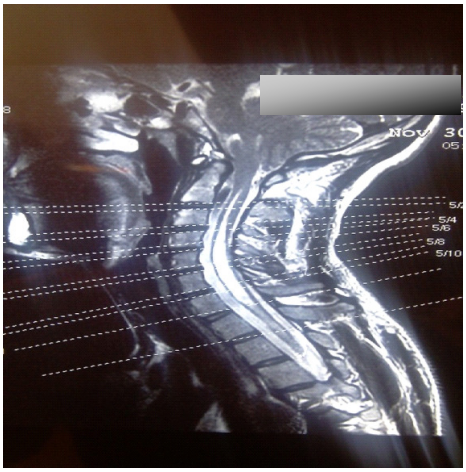
در اندام تحتانی سفتی شدید وجود داشت و قدرت اندام‌های تحتانی طبیعی بود. پاسخ تاندونی در اندام‌های فوقانی کاهش و در اندام‌های تحتانی افزایش یافته و علامت بابنسکی در هر دو سمت مثبت بود. در معاینه حسی کاهش خفیف حس درد و حرارت در نواحی دلتویید و گردن و قسمت فوقانی سینه‌ای وجود داشت و حس موقعیت در دو سمت مختل بود. معاینه مخچه طبیعی و راه رفتن بیمار اسپاستیک بود.

در معاینات دیگر اسکولیوز و انحنای قفسه سینه و کوتاهی گردن مشهود بود. همچنین، بالی شدن استخوان کتف در سمت چپ(Winged Left Scapula) وجود داشت.

با توجه به یافته‌های نورون محرکه فوقانی در اندام‌های تحتانی و نورون محرک تحتانی در اندام‌های فوقانی برای بیمار MRI از ناحیه گردن درخواست شد(شکل۲).



الف



ب

شکل ۲: الف: نزول مخچه و وجود سیرنکس در نمای طرفی به صورت هایپوسیگنال ب : وجود سیرنکس به صورت نمای هایپرسیگنال که در چند مقطع نخاعی گردنی و سینه‌ای دیده می‌شود. ارنولد کیاری تیپ ۱ همراه با سیرنکس که از C_2 تا t_4کشیده شده بود وجود داشت.

بحث و نتیجه‌گیری

ناهنجاری ارنولد کیاری تیپ ۱ به هرنی تانسیل‌های مخچه بیش از ۵میلی‌متر از فورامن مگنوم گفته می‌شود(۱). کاهش حجم و کاهش فضای حفره‌ی خلفی جمجمه بویژه ثانویه به هیپوپلازی بازیواکسیپیتال و گاهی در پی پلاتی بازیا(مشکلات تکاملی در قاعده‌ی جمجمه) منجر به نزول مخچه می‌شود. علل ارنولد کیاری متعدند و دو دسته‌ی کلی تقسیم می‌شود:

۱. عوامل ارثی و عوامل مادرزادی

۲. عوامل محیطی و اکتسابی مانند تروما و تومورها که منجر به افزایش فشار داخل جمجمه می‌شوند (۷). ارنولد کیاری با سیرنگومیلی همراهی دارد. سیرنگومیلی بیشتر در بخش گردنی رخ می‌دهد. همراهی با اختلال مادرزادی ستون مهره‌ها مانند انحنای(اسکولیوز) مهره‌های سینه‌ای و چسبندگی مهره‌ها نیز به صورت نادر دیده می‌شود. در این بیمار نیز اسکولیوز مشهود بود. در مطالعات متعددی به تظاهر متفاوت سیرنکس پرداخته شده است(۳).

پسر ۱۲ ساله‌ای در سال ۲۰۱۳ در کره معرفی شد که تظاهر ارنولد کیاری وی راه رفتن روی انگشتان پا بود (۸). در سال ۲۰۱٤ در هند فردی با تظاهر بالی شدن استخوان کتف (۹) و در سال ۲۰۱٤ در امریکا فرد دچار ارنولد کیاری را با انحراف متناوب چشم‌ها به داخل و نیستاگموس‌های افقی تشدید شونده با حرکت‌های همراه چشم شناسایی کرده‌اند.

در سال ۲۰۱۳ در انگلستان فردی دچار سیرنکس و ارنولد کیاری با اختلال حس تجزیه‌ای و تحلیل عضلانی در دست معرفی شد (۱۱). در سال ۲۰۱۳ در ژاپن دختری ۱۰ ساله دچار ارنولد کیاری که با حمله‌های قطع تنفس مرکزی خواب مراجعه کرده‌بود، معرفی شد(۱۲).پس از تشخیص بیماری برخی بیماران برای دهه‌ها بدون پیشرفت علائم زندگی می‌کنند اما اغلب به‌صورت آهسته پیشرفت کرده و در مدت ۵ تا ۲۰ سال وابسته به صندلی چرخدار می‌شوند (۵). همان‌طور که ذکر شد علائم و اختلال حسی در اغلب موارد شروع دوطرفه دارد و یافته‌های حسی اغلب آشکار هستند اما در این بیمار شکایت اصلی بدشکلی دست‌ها بود که به صورت غیرقرینه و تدریجی شروع شده‌بود و اختلال حسی ناچیز بود. با توجه به ضایعه‌ی وسیع و تاخیر تشخیص، بیمار، دچار لاغری شدید و بالی شدن استخوان کتف، چنگالی شدن دست‌ها در دو طرف شده‌بود و همچنین اختلال حس موقعیت نیز ثانویه به گسترش ضایعه، وجود داشت. با توجه به موارد گزارش شده با اقدام جراحی تعدادی از این بیماران درمان‌پذیرند. لذا تشخیص بهنگام و سریع بیماری اهمیت ویژه‌ای دارد. روش‌های جدیدی نیز برای درمان شناخته شده (۱۳) و نویسنده مقاله‌ای در آمریکا در سال ۲۰۱٤ در گزارش موردی خود دستکاری ستون مهره‌ای(Manipulation Spinal) را معرفی کرده‌است (۱٤).liang c نیز در مطالعه خود بر ۲۱ بیمار در سال ۲۰۱٤ در چین برداشتن فشار از روی حفره خلفی را از راه برداشتن فیسور ممبران سربلومدولاری و دوراپلاستی پیشنهاد کرده است (۱۵).

نتیجه نهایی: در هر بیمار با علائم ضعف تدریجی توام با لاغری و بدشکلی در اندام‌های فوقانی که بدون درد و با آغاز پیشرونده باشد بایستی به فکر ضایعه گردن مانند ارنولد کیاری به سیرنکس و تائید تشخیص آن با روش تصویربرداری مثل MRI بود.

نویسندگان اعلام می‌دارند که هیچ‌گونه تضاد منافعی ندارند.

منابع

1.Elster AD, Chen MY . Chiari malformation:clinical and radiology reappraisal. Radiology 1992;183:347-53.

2.Jiang X, Qiu B, Wang X. MRI observation on Arnold-Chiari I malformation. Hunan Yi Ke DaXue Xue Bao 1998;23(2):194–6

3.Ropper A, Martin S, Klein J. Adams and Victor's Principles of Neurology. 10th ed . Philadelphia ; MC Grawhill,2014:c36 p1015-1016.

4. Kesler R, Mendizabal JE. Headache in Chiari malformation: a distinct clinical entity?. J Am Osteopath Assoc 1999; 99(3):153–6.

5. Rowland LP, Timothy AP. Merritt's Neurology .12thed.London ;LWW ,2010: c:149 p551-557.

6.Daroff RB, Fenichel GM , Jankovic J. Bradley 's neurology in clinical practice .6th ed .Philadelphia; Elsevier , 2012 : 1836 .

7.Cesmebasi A, Loukas M. The Chiari malformations: A review with emphasis on anatomical traits. Clin Anat 2014 ; Jul 25. doi: 10.1002/ca.22442.

8 . Gi Hoon Hwang, Ghi Chan Kim, Ho Joong Jeong, Young-Joo Sim, Yong Seok Park. Arnold Chiari I Malformation with Tip-Toe Gait: A Case Report. Korean J spine 2013; 10(1):38-40

9.Chandran V, Scapular winging in a patient with Arnold-Chiari malformation type 1 and syringomyelia. BMJ Case Rep 2014 ;31:2014.

10. Ghasia FF, Gulati D, Westbrook EL, Shaikh AG. Viewing condition dependence of the gaze-evoked nystagmus in Arnold Chiari type 1 malformation. J Neurological Sci 2014 Apr 15; 339(1):134-9.

11.Waqar M, Vohra AH. Dissociated sensory loss and muscle wasting in a young male with headaches: syringomyelia with type 1 Arnold-Chiari malformation. BMJ Case Rep 2013 ;29;2013,bcr2013201708.

12. Kitamura T, Miyazaki S.Type I Chiari malformation presenting central sleep apnea. Auris Nasus Larynx 2014;41(2):222-4. doi: 10.1016/j.anl.2013.07.011. Epub.

13.Tieppo Francio V. Syringomyelia and Arnold-Chiari malformation associated with neck pain and left arm radiculopathy treated with spinal manipulation

BMJ Case Rep 2014;2014. pii: bcr2014207319. doi: 10.1136/bcr-2014-207319.

14.Sergent AW, Cofano GP. Chiropractic care for headaches and dizziness of a 34-year-old woman previously diagnosed with Arnold-Chiari malformation type 1. J Chiropr Med 2014 Sep;13(3):192-5. doi: 10.1016/j.jcm.2014.07.004.

15. Liang C, Dong QJ. Posterior fossa decompression combined with resection of the cerebellomedullary fissure membrane and expansile duraplasty: a radical and rational surgical treatment for Arnold-Chiari type I malformation. Cell Biochem Biophys 2014;70(3):1817-21. doi: 10.1007/s12013-014-0135-x.

A Case Report of Arnold-Chiari Malformation and Syrinx with Claw Hand Deformity and Scapular Winging

Khazaei M (MD)[1] -*Mazdeh M (MD)[1] -Moradi S (MD)[1]

***Corresponding Address:** Department of Neurology, School of Medicine, Hamadan University of Medical Sciences, Hamada, Iran

Email: mehrdokhtmazdeh@yahoo.com

Received: 08/Apr/2015 Revised: 28/May/2015 Accepted: 12/Jul/2015

Abstract

Introduction: Arnold–Chiari malformation is the brain stem and cerebellum tonsils descent into the foramen Magnum and often associated with Syrinx. Most patients are symptomatic when descending tonsils are over 12mm. Diagnosis is based on history and physical examination and MRI findings. The present study reports the case with claw hand deformity and syrinx.

Case Report: A 36-year-old construction worker who had no history of previous illness presented with mild weakness and deformity of the upper limbs and had experienced 8 years ago this situation without pain in the left hand with the gradual progress. In neurological examination, atrophy in both the upper limbs with bilateral claw hands and in the lower extremity spasticity and increased reflexes and positive bilateral Babinski sign were seen. MRI shows Arnold–Chiari malformation with syrinx of cervical cord from C2 to T4. He was referred to neurosurgery Service for further treatment.

Conclusion: In any patients with symptoms associated with progressive weakness and atrophy of the upper limb deformity which is painless and progressive onset, Syrinx is suspected and we need to confirm the diagnosis of cervical lesions with magnetic resonance imaging (MRI) .

Conflict of interest: non declared

Keywords: (Arnold Chiari I Malformation)

_____Journal of Guilan University of Medical Sciences, No: 96, Pages: 107-111

Please cite this article as: Khazaei M, Mazdeh M, Moradi S. A Case Report of Arnold-Chiari Malformation and Syrinx with Claw Hand Deformity and Scapular Winging. J of Guilan University of Med Sci 2015; 24(96):107-111. [Text in Persian]

1. Department of Neurology, School of Medicine, Hamadan University of Medical Sciences, Hamada, Iran