

31

CHIARIJEVE MALFORMACIJE

Chiarijeve malformacije su strukturni poremećaji u malom mozgu. To je dio mozga koji kontrolira ravnotežu. Moguće je da neke osobe s Chiarijevim malformacijama neće imati nikakve simptome. Druge pak mogu imati simptome kao što su vrtoglavica, slabost mišića, utrnulost, problemi s vidom, glavobolje, problemi s ravnotežom i koordinacijom.

Chiarijeve malformacije češće zahvaćaju ženski dio populacije od muškog. Znanstvenici su nekoć vjerovali da su se Chiarijeve malformacije javljale kod samo jednog od svakih 1000 poroda. No povećana upotreba dijagnostičkih tehnika snimanja kao što su CT i MRI ukazuje na to da bi to stanje moglo biti mnogo češće. Teško je napraviti točne procjene. Razlog tome je što neka djeca koja su rođena s tim stanjem ili nikada ne razviju simptome, ili ih ne razviju sve dok ne dostignu adolescenciju ili odraslu dob.

UZROCI CHIARIJEVIH MALFORMACIJA

Chiarijeve malformacije obično su uzrokovane strukturnim poremećajima u mozgu i leđnoj moždini. Ovi se poremećaji razvijaju tijekom fetalnog razvoja. Zbog genetskih mutacija ili prehrane majke u kojoj su nedostajale određene hranjive tvari, uvučeni koštani prostor na dnu lubanje je abnormalno mali. Uslijed

toga stvara se pritisak na mali mozak. To blokira protok cerebrospinalne tekućine. To je tekućina koja okružuje i štiti mozak i leđnu moždinu.

Većina Chiarijevih malformacija nastaje tijekom fetalnog razvoja. Mnogo rjeđe, Chiarijeve malformacije mogu se pojaviti kasnije u životu. To se može dogoditi uslijed drenaže prekomjerne količine cerebrospinalne tekućine zbog ozljede, infekcije ili izloženosti toksičnim tvarima.

VRSTE CHIARIJEVIH MALFORMACIJA

Postoje četiri vrste Chiarijevih malformacija:

Tip I. Ovo je daleko najčešće opaženi tip kod djece. Kod ovog tipa, donji dio malog mozga -- ali ne i moždano deblo -- proteže se u otvor na dnu lubanje. Taj se otvor naziva foramen magnum. Normalno, samo leđna moždina prolazi kroz ovaj otvor. Tip I je jedini tip Chiarijevih malformacija koji se može dobiti.

Tip II. Ovaj se tip obično viđa kod djece rođene sa spinom bifidom. Spina bifida je nepotpuni razvoj leđne moždine i/ili njezinog zaštitnog omotača. Tip II je također poznat kao „klasična“ Chiarijeva malformacija ili Arnold-Chiarijeva malformacija. Kod Chiarijeve malformacije tipa II, i mali mozak i moždano deblo protežu se u foramen magnum.

Tip III. Ovo je najteži oblik Chiarijeve malformacije. Uključuje protruziju ili hernijaciju malog mozga i moždanog debla kroz foramen magnum i u leđnu moždinu. To obično uzrokuje teške neurološke poremećaje. Tip III je rijetki oblik.

Tip IV. Ovaj tip uključuje nepotpuni ili nerazvijeni mali mozak. Ponekad je povezan s izloženim dijelovima lubanje i leđne moždine. Tip IV je rijetki oblik.

Uz spinu bifidu, druga stanja koja su ponekad povezana s Chiarijevim malformacijama uključuju: Hidrocefalus. Prekomjerno nakupljanje cerebrospinalne tekućine u mozgu.

Siringomijeliju. Poremećaj kod kojeg se u središnjem kanalu leđne moždine razvija cista.

Sindrom sapete kralježnične moždine. Progresivni poremećaj u kojem se leđna moždina veže za koštanu kralježnicu.

Zakrivljenost kralježnice. Uključuje stanja kao što su:

Skolioza (savijanje kralježnice ulijevo ili udesno)

Kifoza (savijanje kralježnice prema naprijed)

Simptomi Chiarijevih malformacija Chiarijeva malformacija povezana je sa širokim rasponom simptoma koji se razlikuju po vrsti.

Chiarijeva malformacija tip I obično ne uzrokuje nikakve simptome. Većina ljudi s ovim stanjem niti ne zna da ga imaju osim ako se slučajno ne otkrije tijekom dijagnostičkog snimanja.

Ali ako je malformacija teška, tip I može uzrokovati simptome kao što su: Bol u donjem dijelu glave koji se širi u vrat; obično se brzo razvija i pojačava pri svakoj aktivnosti koja povećava pritisak u mozgu, kao što su kašljanje i kihanje.

Vrtoglavica i problemi s ravnotežom i koordinacijom

Poteškoće pri gutanju

Apneja za vrijeme spavanja

Većina djece rođene s Chiarijevom

malformacijom tipa II boluje od

hidrocefalusa. Starija djeca s

Chiarijevom malformacijom tipa II

mogu razviti bol u glavi povezanu s:

Kašljanjem ili kihanjem

Savijanjem u trupu

Napornim fizičkim aktivnostima

Naprezanjem radi pražnjenja crijeva

Neki od najčešćih simptoma povezani

su s problemima s funkcijom živaca u

moždanom deblu. Oni uključuju:

Slabost glasnica

Poteškoće pri gutanju

Nepravilnosti disanja

Ozbiljne promjene u funkciji živaca u

grlu i jeziku

LIJEČENJE CHIARIJEVIH

MALFORMACIJA

Ako se sumnja na Chiarijevu

malformaciju, liječnik će obaviti

pregled. Liječnik će isto tako provjeriti

funkcije koje kontrolira mali mozak i

leđna moždina.

Te funkcije uključuju:

Ravnotežu

Dodir

Reflekse

Osjete

Motoričke vještine

Povezani članak

Liječnik može naručiti dijagnostičke

pretrage, kao što su:

Rendgenske snimke

CT snimka

Magnetska rezonanca

Magnetska rezonanca je

pretraga koja se najčešće koristi

za dijagnosticiranje Chiarijevih

malformacija.

Ako Chiarijeve malformacije ne

uzrokuju simptome i ne ometaju

svakodnevne aktivnosti, liječenje

nije potrebno. U drugim slučajevima

lijekovi se mogu koristiti za

ublažavanje simptoma kao što je bol.

Operacija je jedini tretman koji može

ispraviti funkcionalne nedostatke ili

zaustaviti napredovanje oštećenja

središnjeg živčanog sustava.

Kod Chiarijevih malformacija tipa I i

tipa II, ciljevi operacije su:

Smanjenje pritiska na mozak i leđnu

moždinu

Ponovna uspostava normalne

cirkulacije tekućine kroz područje i

oko njega

U odraslih i djece s Chiarijevim

malformacijama može se izvesti

nekoliko vrsta kirurških zahvata. Oni

uključuju:

Operacija dekompresije stražnje

lubanjske jame (posterior fossa). To

uključuje uklanjanje malog dijela

dna lubanje, a ponekad i dijela

kralježnice kako bi se ispravila

nepravilna koštana struktura. Kirurg

također može otvoriti i proširiti

moždanu ovojnicu (duru). To je čvrsta

obloga tkiva mozga i leđne moždine.

Time se stvara dodatni prostor za

cirkulaciju cerebrospinalne tekućine.

Elektrokauterizacija. Uključuje

uporabu visokofrekventne električne

struje za smanjenje donjeg dijela

malog mozga.

Spinalna laminektomija. Ovo je

uklanjanje dijela lučnog, koštanog

krova kralježničnog kanala. Time se

povećava veličina kanala i smanjuje

pritisak na leđnu moždinu i korijene

živaca.

Dodatni kirurški zahvati mogu

biti potrebni za ispravljanje

stanja povezanih s Chiarijevim

malformacijama kao što je

hidrocefalus.

Kirurški zahvat obično rezultira

značajnim smanjenjem simptoma

i produljenim razdobljem remisije.

Prema Dječjoj bolnici u Bostonu,

koja je specijalizirana za liječenje

Chiarijevih malformacija, operacija

praktički uklanja simptome u 50 %

pedijatrijskih slučajeva. Operacija

značajno smanjuje simptome u još

45 % slučajeva. U preostalih 5 %

slučajeva, simptomi su stabilizirani.