

## Tyypin I Arnold–Chiarin epämuodostuma nielemisvaikeuden, yskän ja päänsäryn syynä

*Michaela K. Bode, Tapani Tikkakoski, Seppo Tuisku, Hannu Rönty ja Eero Ilkko*

**Tyypin I Arnold–Chiarin epämuodostuma on luisen takakuopan alikehittyneisyydestä johtuva tila, jossa pikkuaivorisat työntyvät foramen magnumin kautta selkäydinkanavaan aiheuttaen aivohermo- ja pikkuaivoperäisiä sekä selkäytimen kompressiosta johtuvia oireita ja löydöksiä. Kuvaamme potilaan, jolla nielemisvaikeus, yskä ja päänsärky johtuivat tästä epämuodostumasta.**

**A**rnold–Chiarin malformaatiossa (ACM) pikkuaivorisat työntyvät foramen magnumin kautta selkäydinkanavaan luisen takakuopan alikehittyneisyyden takia. Nämä epämuodostumat jaetaan kolmeen eri pääryhmään. Tyypin I epämuodostumassa pikkuaivorisat työntyvät foramen magnumin alapuolelle mutta neljäs aivokammio pysyy oikealla paikallaan. Tyypin II malformaatiossa pikkuaivorisat sekä osa aivorunkoa ja neljättä aivokammiota sijaitsevat osittain foramen magnumin alapuolella, ja siihen liittyy aina meningomyelosee. Erittäin harvinaiseen tyypin III epämuodostumaan liittyy edellä mainittujen poikkeavuuksien lisäksi enkefalomeningosee (Nyström 1988, Elster ja Chen 1992). Kaksi viimeksi mainittua tyyppiä diagnosoidaan viimeistään vastasyntyneisyyskaudella, mutta tyypin I epämuodostumasta johtuvat oireet ilmenevät usein vasta aikuisiällä.

### Oma potilas

Potilaamme oli 55-vuotias verenpaine- ja sepelvaltimotautia sairastava mies, joka käytti lääkityksenä diltiatseemi-hydrokloridia (60 mg x 3), metoprololitartraattia (50 mg x 3) ja asetyylilisilyliihappoa (250 mg x 1). Hän tuli syyskuussa 1993 sairaalaan puoli vuotta kestäneen päänsäryn takia. Muita oireita olivat niskasärky, yskä, nielemisvaikeus sekä kipu niellessä ja yskiessä. Kliinisessä neurologisessa tutkimuksessa ei todettu poikkeavaa. Sydämen ja keuhkojen auskultaatiolöydös oli normaali. EKG:ssä todettiin sinusrytmi ja verenpaine oli 160/90 mmHg. Niska- ja hartiaseudun lihakset todettiin kireiksi ja kaularangan liikkeet rajoittuneiksi. Keuhko- ja poskiontelokuvat olivat normaalit. Kaularangan röntgenkuviissa näkyi lieviä kulumamuutoksia. Pään tietokonetomografialöydös tulkittiin normaaliksi, ja myös aivo-selkäydinnestenyte oli normaali. Korvalääkärin tutkimuksessa ei tullut esille poikkeavia löydöksiä, ei myöskään ruokatorven varjoainekuvauksessa. Korvalääkärin uudessa tutkimuksessa todettiin runsas regurgitaatio nielussa, ja sen takia tehtiin vielä ruokatorven ja mahalaukun tähytys, joissa ei kuitenkaan löydetty poikkeavaa. Oireita pidettiin lihasjännityksestä johtuvina.

Keuhkolääkärin konsultaatiossa tammikuussa 1994 keuhkoista kuului limarohinaa ja obstruktiivinkunonia. Keuhkoputkien tähytyksessä nähtiin krooniseen keuhkoputkentulehdukseen sopivat löydökset. Spirometriassa se-



**Kuva 1.** Keskikenttälaitteella otettu T1-painotteinen sagittaalisuunnan kuva potilaan kaularangasta. Pikkuaivorisat (nuoli) työntyvät foramen magnumin kautta atlaksen kaaren tasolle. Foramen magnum on komprimoitunut, ja selkäytimessä on painauma.



**Kuva 2.** Viisi ja puoli vuotta leikkauksen jälkeen vahventtälaitteella otettu T1-painotteinen sagittaalisuunnan kuva kaularangasta osoittaa oksipitaalisen dekompression ja atlaksen takakaaren laminektomian jälkitilan. Pikkuaivorisat ovat normaalistuneet, eikä selkäytimen kompressiosta näy merkkejä. Potilas on oireeton.

kuntikapasiteetti (FEV<sub>1</sub>) oli 48 % ja nopea vitaalikapasiteetti (FVC) 56 %. Bronkolyttiä ei saatu merkittävää vastetta. Valtimoveren happiosapaine oli hieman alentunut. Osastolla potilaan vointi korjaantui jonkin verran salbutamoli- ja ipratrobiumbromidilääkityksellä. Potilas sai tammikuussa sydäninfarktin, ja hänelle tehtiin helmikuussa ohitusleikkaus epästabiilin tilanteen takia.

Maaliskuussa 1994 potilas tuli ylimääräiselle käynnille sydänpoliklinikkaan nielemisvaikeuksien, päänsäryn, yskän ja huonovointisuuskohtauksien takia. Neurologin konsultaatiossa anamneesi tarkentui ratkaisevasti. Potilas kertoi, että nieleminen aiheuttaa voimakkaan yskänärsytyksen, joka puolestaan saa aikaan voimakkaan kivun pienellä alueella kaularangan yläosassa. Nieleminen sinänsä ei aiheuttanut kipua. Nestemäinen ravinto meni helposti »vääriin kurkkuun». Kliinisessä neurologisessa tutkimuk-

sessä patellarefleksit todettiin vilkkaiksi ja Babinskin merkki oli vasemmalla mahdollisesti positiivinen. Lisäksi potilaan puhe oli hieman puuroimaista. Kliinisiä diagnoosivaihtoehtoja olivat foramen magnumin seudun kasvain, ACM, yskimisen provosoiva hyvälaatuinen päänsärky ja glossofaryngeusneuralgia. Asian tarkemmaksi selvittämiseksi tehtiin aivojen ja kaulaytimen magneettikuvaus. Aivojen löydös oli muutoin normaali, mutta pikkuaivojen alaosa työntyi foramen magnumin kautta noin 1,5 cm alaspäin selkäydinkanavaan ja pikkuaivorisat aiheuttivat selkäytimen yläosaan painauman (kuva 1). Löydös sopi tyyppi I ACM:ään.

Diagnoosin selvittyä potilas lähetettiin neurokirurgian poliklinikkaan leikkaushoidon harkintaan. Sairastetun sydäninfarktin ja ohitusleikkauksen takia toimenpide tehtiin vasta kesäkuussa 1994. Foramen magnumin reunasta pois-

tettiin noin 2 cm:n kokoinen neliönmuotoinen luunkappale ja ylimmän kaulanikaman kaaren dorsaalinen osa (craniectomia suboccipitalis et laminectomia C I). Paksuuntunut ja arpeutunut kovakalvo avattiin keskiviivasta, jolloin kalvon reunat vetäytyivät sivulle ja lukinkalvoa työntyi senttimetrin leveydeltä kovakalvon avaukseen. Duuradefekti korjattiin kylmäkuivatulla kovakalvolla. Potilas toipui leikkauksesta erittäin hyvin, ja jo vuodeosastolla oireet alkoivat lievittyä nopeasti. Kahden kuukauden seurantakäynnillä elokuussa 1994 neurologiset oireet olivat korjaantuneet eikä nielemisvaikeutta ja kipua enää esiintynyt. Viisi ja puoli vuotta leikkauksen jälkeen tehdyssä magneettikuvauksessa todettiin leikkauksen jälkitila. Pikkuaivorisojen muoto oli palautunut normaaliksi, eikä selkäytimen painaumaa enää todettu (kuva 2).

## Pohdinta

Tyyppin I AMC:n ilmaantuvuutta ei tiedetä (Chang ja Howng 1999). Tämä tyyppi on lievoin Arnold–Chiarin epämuodostumista, ja se on yleisempi naisilla kuin miehillä (3:2) (Elster ja Chen 1992). On arvioitu, että 12 % tapauksista on familiaalisia (Milhorat ym. 1999). Sairaus diagnosoidaan keskimäärin 25 vuoden iässä ( $24,9 \pm 15,8$  v) (Milhorat ym. 1999). Tyypillisiä oireita ovat päänsärky, kipu niskassa, nielemisvaikeus, huimaus, aivohermohalvaukset, pikkuaivo-oireet, kuten ataksia, ja selkäytimen kompressiosta johtuvat oireet, kuten virtsan- ja ulosteenpidätyskyvyttömyys, tuntuu puutokset ja raajaheikkous (Elster ja Chen 1992, Milhorat ym. 1999, Vanhatalo ym. 2001). On kuvattu myös tapauksia, joissa trigeminusneuralgian syyksi on löytynyt tyyppin I ACM (Rosetti ym. 1999). Oireet saattavat joskus ilmentyä vain tiettyissä hankalissa asennoissa, kuten niskan manipulaatiohoitojen tai vaikkapa hammaslääkärin tuolissa tehtävien toimenpiteiden yhteydessä.

Potilaamme ensimmäisen sairaalakäynnin ja diagnoosin välillä ehti kulua puoli vuotta, ja vasta potilaan erittäin huolellinen haastattelu johti oikean diagnoosin jäljille. Vaikka päänsärkypotilaita on paljon ja oire sinänsä on hyvin epäspesifinen, tulisi päänsärkypotilaalta aina muistaa kysyä kipuun liittyvästä nielemisvaikeudesta tai yskästä. ACM:n lisäksi potilaamme tapauksessa erotusdiagnostisina vaihtoehtoina olivat glossofaryngeusneuralgia, yskimisen provosoima hyvänlaatuinen päänsärky tai jokin takakuoppaa ahtaava kasvain. Pään tietokoneto-

mografialöydös tulkittiin normaaliksi, mutta takakuopan leikkeet eivät ulottuneet foramen magnumin tasolle eivätkä sen alapuolelle. Magneettikuvaus paljasti tyyppin I ACM:n, ja sitä pidetäänkin yleisesti ACM-diagnostiikan kulmakivenä (Milhorat ym. 1999). Magneettikuvista mitataan erityisesti matkaa, jonka pikkuaivorisat työntyvät foramen magnumin alapuolelle selkäydinkanavaan. Magneettikuvaus osoittaa kaikilla oireisilla tyyppin I AMC-potilailla pikkuaivojen takana ja sivuilla olevien likvoritilojen kompression, ja 92 %:lla potilaista pikkuaivorisat ovat työntyneet foramen magnumista 5 mm tai enemmän (Milhorat ym. 1999). Kun pullistuma on yli 12 mm, kaikilla potilailla esiintyy oireita, mutta 5–10 mm:n pullistumisissa noin 30 % potilaista on oireettomia (Elster ja Chen 1992). Toisaalta jo 3–5 mm:n pikkuaivorisaherniaatio voi olla merkittävä (Milhorat ym. 1999). Syrinxontelo todetaan 30–70 %:lla ja luustonanomalioita 23–45 %:lla ACM I -potilaista (Elster ja Chen 1992, Amer ja El-Shmam 1997, Milhorat ym. 1999). Syrinxontelo on todettu peräti 92 %:lla potilaista, joilla esiintyy selkäytimen kompressiosta johtuvia oireita (Elster ja Chen 1992). Omalla potilaallamme ei ollut syrinxonteloa eikä likvorikierron häiriötä. Aivan vastaavanlaisista potilastapausta ei ole aiemmin kuvattu kotimaisissa julkaisuissa. Ennen tietokonetomografian ja magneettikuvauksen aikakautta käytettiin epäsuoria diagnostisia menetelmiä, kuten kaularangan myelografiaa tai nikamavaltimoangiografiaa tai diagnoosi selvisi vasta leikkauksessa (Elster ja Chen 1992). Tietokonetomografiassa oireyhtymä jää huomaamatta, ellei kuvausta aloiteta riittävän alhaalta.

Oireita aiheuttava tyyppin I ACM hoidetaan kirurgisesti. Leikkauksessa poistetaan osa takakuoppaa ahtaavasta takaraivoluusta ja tarpeen mukaan osia ylimpien kaulanikamien kaa-rista ja avataan paksuuntunut kovakalvo. Leikkaustulokset ovat erittäin hyvät (Nyström 1988, Chang ja Howng 1999). Myös oma potilaamme toipui leikkauksesta erinomaisesti, ja hänen neurologiset oireensa katosivat kokonaan eivätkä ole uusiutuneet viiden ja puolen vuoden seurannassa.

## Kirjallisuutta

- Amer TA, El-Shmam OM. Chiari malformation type I: a new MRI classification. *Magn Reson Imag* 1997;15:397–403.
- Chang CZ, Howng SL. Surgical outcome of chiari I malformation – an experience sharing and literature review. *Kaohsiung J Med Sci* 1999;15:659–64.
- Elster AD, Chen MYM. Chiari I malformations: clinical and radiologic reappraisal. *Radiology* 1992;183:347–53.
- Milhorat TH, Chou MW, Trinidad EM, ym. Chiari I malformation redefined: clinical and radiographic findings for 364 symptomatic patients. *Neurosurgery* 1999;44:1005–17.
- Nyström S. Synnynnäiset epämuodostumat. Kirjassa: Nyström S, toim. *Neurokirurgia*. Jyväskylä: Gummerus, 1988, s. 24–78.
- Rosetti P, Taib NOB, Brotchi J, De Witte O. Arnold-Chiari type I malformation presenting as a trigeminal neuralgia: case report. *Neurosurgery* 1999;44:1122–4.
- Vanhatalo S, Soinila S, Iivanainen M. Hermoston kehitys ja sen häiriöt neurologiassa. Kirjassa: Soinila S, Kaste M, Launes J, Somer H, toim. *Neurologia*. Jyväskylä: Kustannus Oy Duodecim, 2001, s. 562–76.

**MICHAELA K. BODE, LT, sairaalalääkäri**  
**michaela.bode@mail.suomi.net**  
**TAPANI TIKKAKOSKI, dosentti, apulaisylilääkäri**  
**Keski-Pohjanmaan keskussairaalan röntgenosasto**  
**Mariankatu 16–20**  
**67200 Kokkola**

Hyväksytty julkaistavaksi 23.4.2001

**SEPPO TUISKU, LL, ylilääkäri**  
**Keski-Pohjanmaan keskussairaalan neurologian osasto**  
**Mariankatu 16–20**  
**67200 Kokkola**

**HANNU RÖNTY, LKT, erikoislääkäri**  
**OYS:n neurokirurgian klinikka**  
**Kajaanintie 50**  
**90220 Oulu**

**EERO ILKKO, LKT, apulaisylilääkäri**  
**OYS:n radiologian klinikka**  
**Kajaanintie 50**  
**90220 Oulu**