KİARI 1 MALFORMASIYASININ CƏRRAHİ MÜALİCƏ NƏTİCƏLƏRİ

R.S.Xəlil-zadə, S.A.Ətibarlı, R.Z.Nəbi-zadə

Azərbaycan Tibb Universiteti, Neyrocərrahiyyə kafedrası

Kiari malformasiyası rombensefalonun ana-dan gəlmə qüsurları ilə xarakterizə olunan patologiyadır. Patologiyanın elementlərindən və mürəkkəblik dərəcəsindən asılı olaraq anomaliyanın dörd növü ayırd edilir. Cərrahi müalicənin perspektivləri və yayılmasına görə ən çox rast gəlinən anomaliya Kiari 1 malformasiyasıdır.

Kiari 1 malformasiyasının əsas elementləri: 1) kiçik arxa kəllə çuxuru; 2) beyincik badamcıqlarının foramen maqnumdan servikal spinal kanala herniasiyası; 3) onurğa beyni mərkəzi kanalının distenziyası - siringomieliya, hidromieliya (25% hallarda); 4) digər anadangəlmə anomaliyalara bağlılığının olmamasıdır.

Patofizioloji olaraq Kiari malformasiyasının mezodermal disembrigenezə bağlı olduğu düşünülür. Bu zaman paraaksial mezodermmanın oksipital somitlərinin inkişaf qüsurları arxa kəllə çuxurunda sıxışmaya səbəb olur və bunun nəticəsi olaraq serebellyar badamcıqlar spinal kanala doğru herniasiya olurlar. Əsasən kongenital anomaliya olsalar da, ventrikulo-peritoneal və lyumbo-peritoneal şuntlama əməliyyatlarından sonra qazanılmış Kiari malformasiyası müşahidə oluna bilər.

Klinik olaraq Kiari malformasiyası 20-30 il simptomuz gedışata malik ola bilər. Bununla belə, klinik təzahürləri foramen maqnum sindromu (22%), mərkəzi onurğa beyni sindromu (30%), serebellyar sindrom (11%) ilə ifadə olunurlar.

Maqnit rezonans tomoqrafiya (MRT) Kiari malformasiyasının diaqnostikası üçün seçim müayinə metodudur. Sagital MRT-nin köməyi ilə serebellyar badamcıqların spinal kanala distopiya dərəcəsi, siringimieliya və hidromieliyanın mövcudluğu və ölçüləri və beyin kötüyünün kompressiyası müəyyənləşdirilir.

Bu məqalədə 2004-2010-cu illərdə Azərbaycan Respublikası Səhiyyə Nazirliyi Neyrocərrahiyyə Xəstəxanasında və Mərkəzi Klinik Xəstəxanada Kiari 1 malformasiyasına

görə cərrahi müalicə olunmuş 9 xəstənin nəticələri araşdırılmışdır. 9 xəstədən altısı qadın, üçü kişi, orta yaş 35 (16-53) olmuşdur.

Klinik olaraq xəstələrin hamısında suboksipital baş ağrıları, 5 xəstədə mərkəzi onurğa beyni sindromu əlamətləri, 6 xəstədə serebellyar əlamətlər, 2 xəstədə yüksək kəllədaxili təzyiq əlamətləri aşkarlanmışdır. 5 xəstədə simptomların davam müddəti 3 il, ikisində iki il, bir xəstədə 4 il, birində isə 1 il olmuşdur. Radioloji müayinələrdə serebellyar badamcıqların distopiyası 3-11mm arasında dəyişmişdir. Bununla yanaşı 4 xəstədə siringo və ya hidromieliya, 2 xəstədə isə hidrosefaliya aşkar edilmişdir.

Cərrahi müdaxilənin texnikası 3sm ölçüdə suboksipital kraniotomiya, 1,5sm atlant rezeksiyası və duroplastikadan ibarət olmuşdur. Xəstələrdən dördü oturaq, üçü “prone”, ikisi lateral dekubitus vəziyyətində əməliyyat olunmuşlar.

Cərrahi müalicənin nəticələri 4-6 ay sonra qiymətləndirilmişdir. Suboksipital baş ağrıları 6 xəstədə tamamilə keçmiş, 1 xəstədə dəyişməz qalmış, 1 xəstədə isə artmışdır. Baş ağrıalarının artması xəstədə yanaşı olan hidrosefaliya ilə əlaqələndirilmiş və buna görə də xəstəyə sonradan ventrikulo-peritoneal şuntlama əməliyyatı icra edilmişdir. Mərkəzi onurğa beyni sindromu və serebellyar əlamətləri 3 xəstədə reqress etmişdir.

Əlverişli nəticələrin alınması üçün əsa şərt erkən diaqnoz qoyulması və cərrahi müdaxilənin vaxtında icra olunmasıdır. Lakin Kiari malformasiyası olduqca müxtəlif simptomlar və əlamətlərlə təzahür etdiyinə görə bu patologiya bir çox hallarda ya qaçırılır, ya da xəstələr səhv diaqnozla müalicə olunurlar. Əzələ hipotrofiyası, koordinasiya pozğunluqlarının iki ildən artıq mövcudluğu cərrahi müalicə proqnozlarına pis təsir edir. Əsas şikayəti baş ağrıları olan xəstələr müalicəyə ən yaxşı tabe olurlar, piramid əlamətlər isə bir qayda olaraq az həssasdırlar. Ümumiyyətlə, vaxtında və düzgün icra olunan cərrahi müalicə təxminən 80% hallarda əlverişli nəticələrə yol açır.