

Bezdech senny w przebiegu zespołu Arnolda – Chiari**Sleep apnoea related to Arnold-Chiari malformation**

Nowiński Adam¹, Jończak Luiza¹, Pływaczewski Robert¹, Kossowska Wiesława¹,
Pawłowski Jacek², Górecka Dorota¹

¹ z II Kliniki Chorób Płuc, kierownik prof. dr hab. med. D. Górecka

² z Zakładu Radiologii, kierownik dr I. Bestry
z Instytutu Gruźlicy i Chorób Płuc

Summary: A case report of two patients with Arnold-Chiari malformation (ACM) with signs of sleep apnoea is presented. The first subject presented with respiratory failure due to obstructive sleep apnoea which worsened during respiratory infection. The continuous positive airway pressure treatment of this subject failed because of bad compliance. The second patient showed a variety of typical ACM symptoms and symptomatic central sleep apnoea. The CPAP treatment in this patient was successful. A review of literature describing sleep disordered breathing in patients with ACM is discussed.

Pneumonol. Alergol. Pol. 2004, 72, 405:408

Key words: Arnold-Chiari malformation, sleep apnoea, respiratory failure

Najczęstszą przyczyną przewlekłej całkowitej niewydolności oddychania jest przewlekła obturacyjna choroba płuc, choroby mięśni oddechowych, ścian klatki piersiowej i polineuropatie. Hiperkapniczna niewydolność oddychania może być również konsekwencją uszkodzenia rdzenia kręgowego w odcinku szyjnym.

Poniżej przedstawiamy dwa przypadki zespołu Arnolda – Chiari (ang. Arnold-Chiari malformation ACM), który polega na dysfunkcji ośrodkowego układu nerwowego (OUN) na skutek zaburzeń w obrębie części kostnych czaszki i kręgosłupa szyjnego (1).

Opis przypadku 1

69 letnia chora została przyjęta do II Kliniki Chorób Płuc IGiChP w stanie ogólnym ciężkim, z objawami całkowitej niewydolności oddychania oraz narastającą kwasicą oddechową. Dolegliwości pojawiły się 5 dni przed przyjęciem do Kliniki. Chora skarżyła się na uciążliwy kaszel z wykrztuszaniem, nie obserwowano podwyższonej ciepłoty ciała. Po nieudanej próbie leczenia zachowawczego chora została przeniesiona do oddziału intensywnej terapii (OIT), gdzie po podłączeniu do respiratora przez 12 dni stosowano wentylację mechaniczną. W trakcie pobytu w OIT wykonywano u chorej kilkakrotnie bronchofiberoskopię, odssysając duże ilości gęstej ropy. Po jednocześnie stosowanej intensywnej antybiotykoterapii stan ogólny chorej uległ poprawie, uzyskano też powrót spontanicznego oddechu. Chora została przeniesiona na oddział zacho-

wawczy gdzie kontynuowano diagnostykę i tlenoterapię. Pomimo wyraźnej poprawy stanu ogólnego, u chorej utrzymywały się cechy całkowitej niewydolności oddychania (PaO₂ 56 mmHg, PaCO₂ 52 mmHg, pH 7,42). Obraz radiologiczny klatki piersiowej przedstawiał powiększone serce oraz cechy niewielkiego zastojów w krążeniu płucnym. W badaniu echokardiograficznym (ECHO) nie stwierdzono istotnych odchyłań od normy, poza nieznacznie skróconym czasem wyrzutu płucnego i niewielką niedomykalnością mitralną. Stężenie D-dimeru pozostawało w granicach normy. Wymienione badania w korelacji z obrazem klinicznym pozwoliły na wykluczenie niewydolności serca i przewlekłej zatorowości płucnej jako przyczyny niewydolności oddychania.

W badaniach czynnościowych układu oddechowego stwierdzono ograniczenie przepływu w drobnych oskrzelach oraz podwyższony opór oskrzelowy, bez cech obturacji.

W czasie pobytu w Klinice obserwowano u pacjentki trudności z wykrztuszaniem płwociny. Było to związane ze słabym mechanizmem kaszlu u chorej. Obserwowano również zaburzenia połknięcia prowadzące do krztuszenia się. Wdrożono intensywną rehabilitację oddechową, kładąc nacisk głównie na nauczanie chorej efektywanego wykrztuszania oraz na drenaż oskrzeli.

Podjęzawając ośrodkową przyczynę niewydolności oddychania i zaburzeń wykrztuszania wykonano badania wizualizacyjne mózgu i kanału rdzeniowego. Badanie MR mózgu wykonane dwufazowo rejestrując obrazy T1 i T2 uwidocznilo ni-

sko położone migdałki mózdzku z nieprawidłowym ustawieniem zęba obrotnika, który uciskał rdzeń przedłużony. W mózgowiu nie stwierdzono zmian ogniskowych.

Badanie MR kanału kręgowego w odcinku szyjnym rejestrując obrazy T1 i T2 zależne potwierdziło nieprawidłowo ustawiony ząb obrotnika modelujący rdzeń przedłużony. Patologię tę nasilały zmiany zwyrodnieniowo-wytwórcze w stawie szczytowo-potylicznym i szczytowo-obrotowym. Migdałki mózdzku były położone około 10 mm poniżej poziomu otworu wielkiego. Kanał centralny rdzenia kręgowego oceniono jako poszerzony w niedużym stopniu na dł. około 30 mm na poziomie C5-C7 oraz na dł. 15 mm na poziomie C2-C3. Rozpoznano zespół Arnoldda – Chiari.

Podejrzewając związek pomiędzy dekompenzacją wady a obserwowaną niewydolnością oddychania przeprowadzono całonocną polisomnografię (PSG) oraz badania wzorca oddechowego.

W badaniu PSG stwierdzono powtarzające się bezdechy – głównie o charakterze obturacyjnym. Stwierdzono również niewielką liczbę bezdechów o charakterze centralnym. Ogółem liczba bezdechów i słyceń oddychania w czasie godziny snu (AHI) wynosiła 28 (norma AHI <10/ godz. snu).

Badanie wzorca oddechowego nie wykazało obniżonej reakcji ośrodka oddechowego na hiperkapnię.

Konsultant neurolog stwierdził, że zarówno trudności z wykrztuszaniem wydzieliny oskrzelowej, jak i bezdechy o charakterze obturacyjnym mogą wynikać z upośledzenia czynnościowego mięśni gardła i krtani, co ma związek z dekompenzacją zespołu ACM. Podjęto próbę leczenia aparatem CPAP. W trakcie oddychania pod stałym dodatkowym ciśnieniem w drogach oddechowych, wysycenie krwi tętniczej tlenem wyraźnie się poprawiało, ale niestety chora nie tolerowała aparatu. Kontynuowano rehabilitację oddechową, naukę kaszlu i drenaż oskrzelowy, uzyskując ostatecznie poprawę parametrów gazometrycznych. Zakończono tlenoterapię gdy PaO₂ osiągnął 61 mmHg, oraz PaCO₂ 49 mmHg, pH 7,41.

Rozważano operację neurochirurgiczną – odbarczenia rdzenia przedłużonego, ale chora nie wyraziła zgody na ewentualny zabieg.

Konsultant ortopeda zalecił noszenie kołnierza ortopedycznego w przypadku nasilenia się neurologicznych objawów ucisku rdzenia kręgowego.

Chora została wypisana do domu w stanie stabilnym z zaleceniem prowadzenia regularnej toalety drzewa oskrzelowego.

Opis przypadku 2

57 letni chory z rozpoznaniem zespołem Arnoldda – Chiari typ II został przyjęty do Kliniki w stanie ogólnym dobrym z podejrzeniem obturacyjnego bezdechu sennego. Od wielu lat obserwowano u chorego trudności z poruszaniem się, chodzenie „na szerokiej podstawie” Około 10 lat przed przyjęciem do Kliniki na podstawie badania MNR mózgowia rozpoznano u chorego malformację Arnold-Chiari. Podejrzenie wzbudziły okresowo pojawiające się objawy uciskowe rdzenia kręgowego, manifestujące się wówczas zaburzeniami chodu. Opisano zagięcie zęba obrotnika, przemieszczenie doogonowe mostu, rdzenia przedłużonego, migdałków mózdzku w kierunku światła kanału kręgosłupa szyjnego. Ponadto obserwowano cechy zmniejszenia rezerwy objętościowej tylnego dołu czaszki, otworu wielkiego i górnego odcinka kanału szyjnego z uciskiem dolnego segmentu mostu oraz rdzenia przedłużonego przez części kostne stoku i zęba obrotnika. Chory był kilkakrotnie konsultowany neurochirurgicznie, ostatecznie nie zdecydowano się na zabieg operacyjny.

Od kilku lat obserwowano u chorego głośnie chrapanie oraz bezdechy w czasie snu. Chory skarżył się na znaczną senność dzienną (15 punktów w skali Epworth, norma < 9 p.). W badaniu przedmiotowym poza znaczną otyłością – BMI 32,3 kg/m² oraz charakterystyczną dla ACM krótką szyją nie stwierdzono odchyleń od normy. W rutynowych badaniach laboratoryjnych, poza hipercholesterolemią nie stwierdzono istotnych odchyleń od normy. Wyniki podstawowych badań czynnościowych układu oddechowego (spirometria, gazometria), podobnie jak badania radiologicznego klatki piersiowej były prawidłowe. PSG wykazało istotne zaburzenia oddychania w czasie snu. Stwierdzono przewagę bezdechów o charakterze mieszanym i centralnym. Indeks bezdechów i słyceń oddychania AHI wynosił 36 na godzinę snu. Obserwowano również istotny spadek wysycenia krwi tlenem podczas snu. Średnia SaO₂ podczas snu wynosiła 89%. Wdrożono leczenie aparatem CPAP automatycznie dobierającym odpowiednie ciśnienie w drogach oddechowych. Ciśnienie zostało ustalone na 9 milibarów. Chory dobrze tolerował leczenie aparatem CPAP, nie krztusił się, nie miał zwiększonego kaszlu. Został wypisany do domu z zaleceniem stałego leczenia CPAP.

Omówienie

Malformacja typu Arnold – Chiari jest wrodzonym defektem w budowie czaszki i kręgosłupa szyjnego powodującym uszkodzenie ośrodkowego układu nerwowego (OUN). Charakterystyczną cechą tej wady jest zmniejszenie wielkości otworu potylicznego wielkiego i nieprawidłowe ustawienie zębu obrotnika, co powoduje przemieszczenie rdzenia przedłużonego w głąb kanału kręgowego i ucisku na migdałki mózgu. W części przypadków współistnieje syringomyelia (1,2,3).

Spośród wielu objawów związanych z ACM na szczególną uwagę zasługują objawy prowadzące do zaburzeń oddychania co może w konsekwencji prowadzić do przedwczesnego zgonu (2). Zaburzenia takie występują niekiedy w czasie snu i przyjmują postać bezdechów nocnych. Wśród opisanych dotychczas przypadków można znaleźć szerokie spektrum zaburzeń oddychania w czasie snu. U części z nich były to głównie bezdechy centralne, związane zapewne z uszkodzeniem ośrodka oddechowego (2,3,4). Ten typ bezdechów przeważał w drugim opisywanym wyżej przypadku, w którym w badaniu polisomnograficznym stwierdzono przewagę bezdechów mieszanych i centralnych. Znacznie rzadziej obserwuje się w ACM bezdechy obturacyjne, połączone z zaburzeniami połykania i kaszlu (4). Podobne zaburzenia obserwowano w pierwszym opisywanym przypadku. U chorej tej stwierdzono niewielką liczbę bezdechów spełniających kryterium bezdechów centralnych, przeważały bezdechy o charakterze obturacyjnym. Chorzy na ACM, trafiają do oddziałów pneumonologicznych z powodu infekcji układu oddechowego, co bywa związane z zaburzeniami oczyszczania układu oddechowego. Cięższe zaburzenia oddychania związane z dekompensacją ośrodka oddechowego mogą manifestować się występowaniem centralnych bezde-

chów sennych (2,3) lub zaburzeniami wzorca oddechowego (3).

Istotnym czynnikiem mogącym predystynować do występowania bezdechów sennych o charakterze obturacyjnym jest budowa ciała chorych na ACM, z charakterystyczną krótką szyją, oraz częsta w tym zespole otyłość, która sprzyja występowaniu obturacyjnego bezdechu sennego (5).

Leczenie zaburzeń oddychania w zespole Arnold-Chiari zależne jest od stopnia nasilenia choroby. Leczenie chirurgiczne jest trudne, ale w przypadkach w których zabieg zmniejszenia kompresji był udany, efekty są dobre (6). W przypadkach, w których nie jest możliwa interwencja neurochirurgiczna podejmuje się próby leczenia zachowawczego. W przypadkach ciężkiej niewydolności oddychania konieczne jest stałe leczenie za pomocą wentylacji mechanicznej inwazyjnej przez tracheostomię (2). W większości przypadków można jednak zastosować leczenie za pomocą dodatniego „przerywanego” ciśnienia w drogach oddechowych (ang. noninvasive positive pressure ventilation NIPPV) (3) lub za pomocą stałego dodatniego ciśnienia w drogach oddechowych (continuous positive airway pressure CPAP) (2). Odrębnym problemem jest leczenie dzieci z malformacją Arnold-Chiari, u których stwierdzono bezdechy w czasie snu. W większości przypadków, szczególnie u bardzo małych dzieci zastosowanie leczenia CPAP jest niemożliwe, dlatego podejmowano próby leczenia farmakologicznego. Istnieją pojedyncze doniesienia o stosowaniu acetazolamidu (7) i kofeiny (8).

Diagnostyka zaburzenia oddychania w czasie snu jest dość trudna i wymaga specjalistycznego sprzętu, niemniej jednak bliska współpraca neurologów leczących chorych na ACM z pneumonologami może w istotny sposób przyczynić się do poprawy rokowania w tej ciężkiej chorobie.

Piśmiennictwo

1. Bidziński J., Michalik R.: Postacie kliniczne zespołu Arnolda-Chiari *Neurol Neurochir Pol.*: 1998, 32, 1181-1188
2. Rabec C. i wsp.: Central sleep apnoea in Arnold-Chiari malformation: evidence of pathophysiological heterogeneity. *Eur. Respir. J.* 1998, 12, 1482-1485
3. Fanfulla F i wsp.: Chronic respiratory failure in patient with type I Arnold – Chiari malformation (ACM1) and syringomyelia. *Monaldi Arch. Chest Dis.* 1998, 53, 138-141
4. Lam B., Ryan C.F.: Arnold-Chiari malformation presenting as sleep apnoea syndrome. *Sleep Med.* 2000, 2, 139-144
5. Zieliński J., Koziej M., Mańkowski M.: Zaburzenia oddychania w czasie snu Wydawnictwo Lekarskie PZWL 1997, 26-113
6. Levitt P, Cohn MA.: Sleep apnea and the Chiari I malformation: case report. *Neurosurgery.* 1988, 23(4), 508-10.
7. Milerad J, Lagercrantz H, Johnson P.: Obstructive sleep apnea in Arnold-Chiari malformation treated with acetazolamide. *Acta Paediatr.* 1992, 81(8), 609-12.
8. Davis JM, Zinman R, Aranda JV.: Use of caffeine in the treatment of apnea associated with the Arnold-Chiari malformation. *Dev Pharmacol Ther.* 1989, 12(2), 70-3.

Wpłynęła: 3.01.2005 r.

Adres: II Klinika Chorób Płuc IgiChP, ul. Płocka 26, 01-138 Warszawa