

دراسة النتائج القريبة و المتوسطة للتدبير الجراحي لتنشوه كيارى فى مشافى جامعة دمشق

Study of Close and intermediate surgical results of chiari
malformation in Damascus university hospitals

بحث أعد لنيل شهادة الماجستير فى
الجراحة العصبية

برئاسة

اشراف

أ.د ابراهيم برغوث

د. احمد العسالى

إعداد

د. بلال محسن يونس

الدراسة النظرية

مقدمة:

ان تشوه كيارى يعتبر مجموعة من الشذوذات التي تصيب الدماغ الخلفى (hindbrain) تتراوح من الانفتاق البسيط للوزتين المخيخيتين خلال الثقبة العظمى حتى الغياب الكامل للمخيخ في الحفرة الخلفية

تشوه كيارى I

يستخدم هذا المصطلح للدلالة على الهبوط السفلى للوزتين المخيخيتين الى القسم العلوي من القناة الفقرية الرقبية . اشيع الموجودات المرتبطة مع التشوه تكهف النخاع و استسقاء الدماغ

رسم توضيحي ١ :صورة رنين مغناطيسي مأخوذة من موقع radiopaedia.org يظهر النمط الاول من تشوه كيارى حيث نلاحظ هبوط اللوزتين المخيخيتين الى القناة الرقبية وانضغاط البنى العصبية في الثقبه العظمى

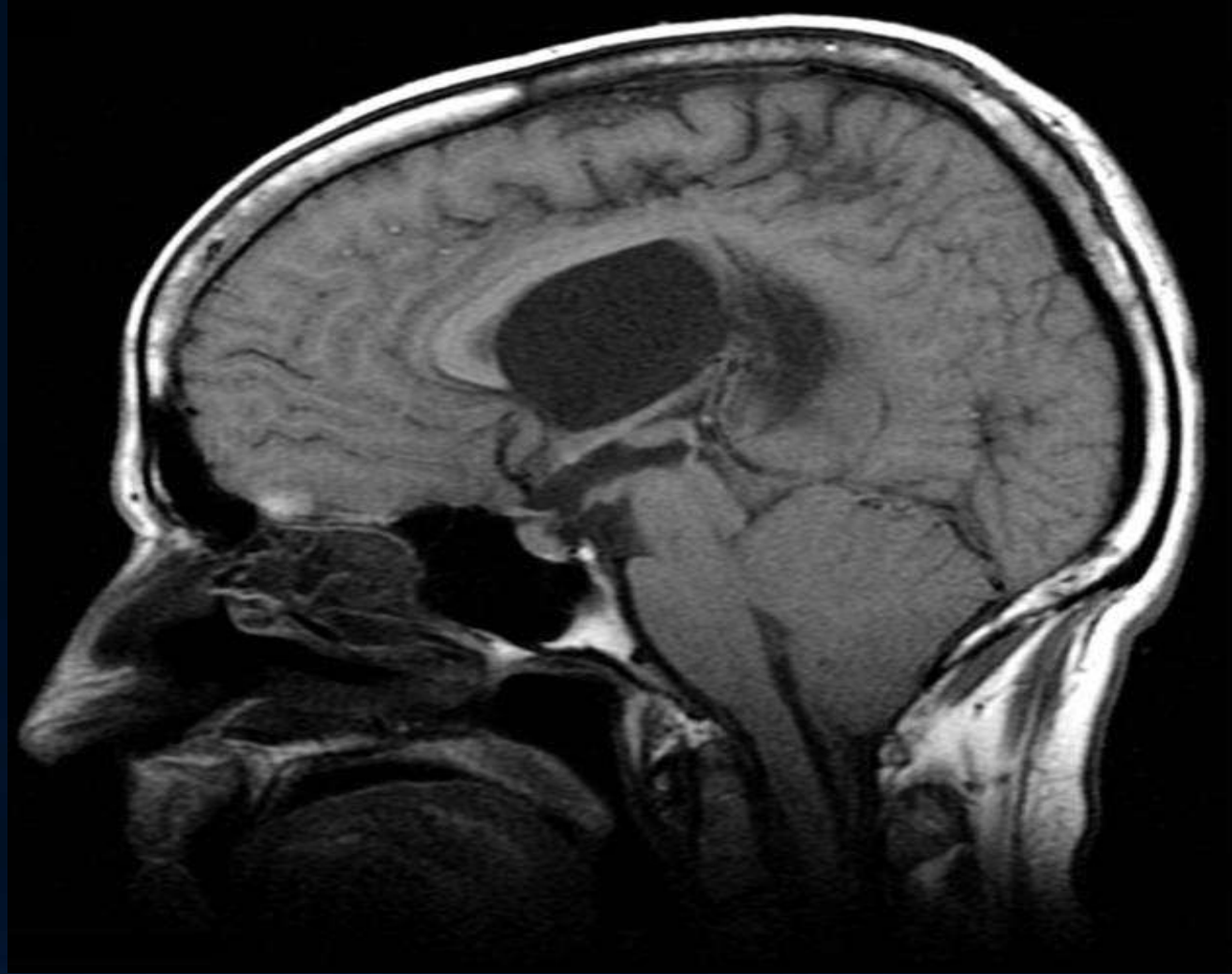


My supine MRI from April 2012

تشوه كيارى II

في الدرجة II من هذا التشوه تكون البنى النسيجية المنفتقة عبر الثقبة العظمى : الدودة المخيخية , جذع الدماغ , البطن الرابع . مع توضع سفلي للصفائر المشيمية مع الشريان القاعدي والشريان المخيخي السفلي بالنسبة لموقعها الطبيعي تكون الحفرة الخلفية غالبا اصغر من الحجم الطبيعي والثقبة العظمى متوسعة , كما ان تكهف النخاع يشاهد في اغلب المرضى المصابين بهذا التشوه (٣).

رسم توضيحي ١ : ماحود من قسم الاسعه في مسكى المواساه
يظهر النمط الثاني من تشوه كيارى



تشوه كيارى III

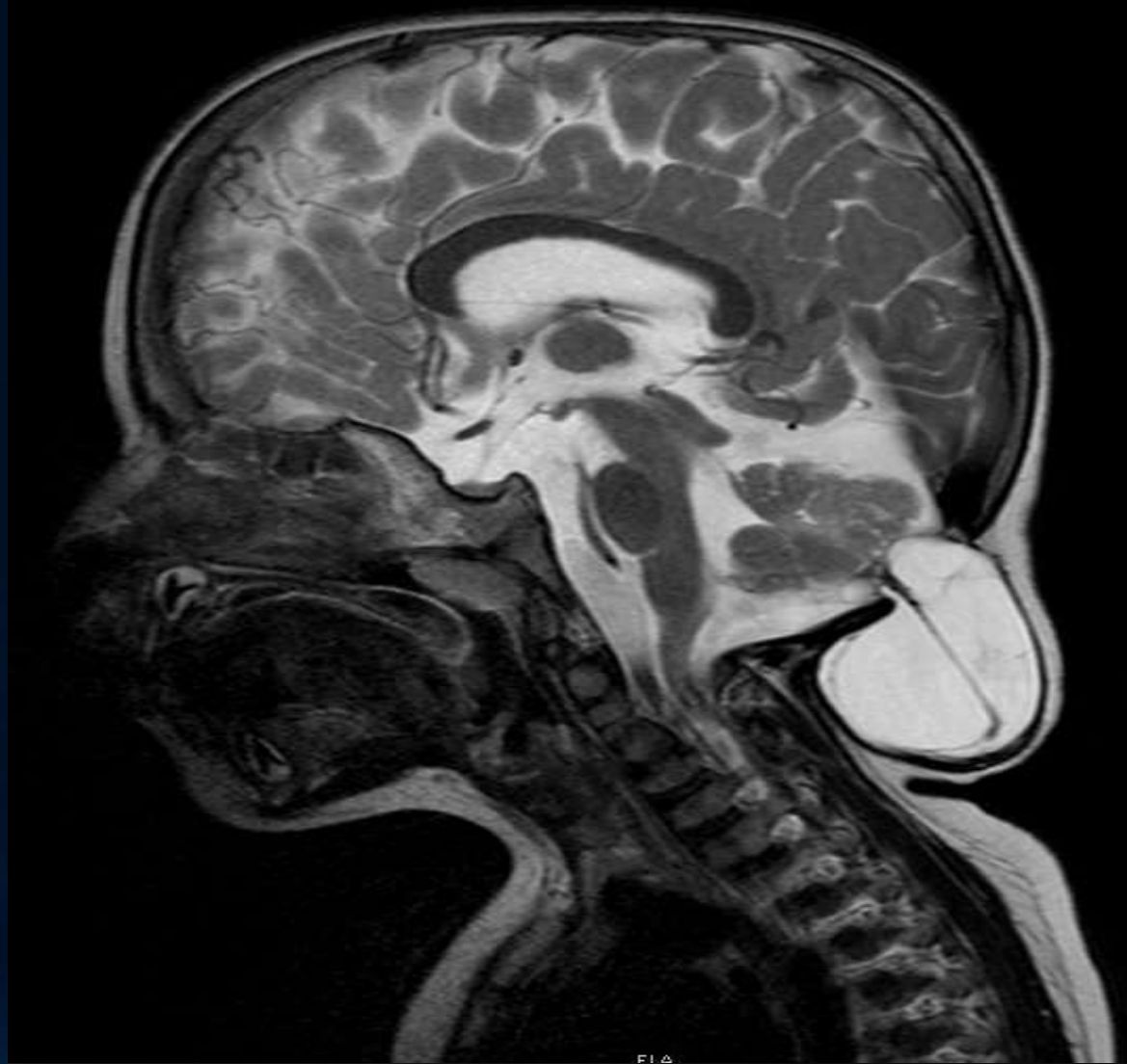
يعتبر هذا التشوه الاندر من بين الدرجات المختلفة لكيارى حيث يستخدم للدلالة على انفتاح المخيخ وجذع الدماغ الى القيلة الدماغية . هو الشكل الاكثر شدة من انفتاح الدماغ الخلفى , كما ان تدبيره يعتبر مشكلة من الناحية التقنية ومن الناحية الاخلاقية (٥) .

يجب تمييز الكتل التي تغزو محتويات الحفرة الخلفية عن القيلة النخاعية الرقبية حيث تظهران بشكل متشابه (٣-٤). اما الاعراض الشائعة المشاهدة فهي الاضطرابات العصبية الشديدة , اصابة الاعصاب القحفية , الاضطرابات التنفسية , الصرع .

الاجراءات الجراحية العلاجية المتبعة مشابه من حيث المبادئ للإجراءات المتبعة في القيلة الدماغية (٥) .

رسم تخطيطي . يظهر شكله من السويدي

ماخوذ من موقع radiopaedia.org



تَشَوُه كِيَارِي IV

وسع كيارى تصنيفه البدئى بدراسة لاحقة قام بنشرها سنة ١٨٩٦ , اضاف فيها الى التصنيف السابق لتشوه كيارى درجة رابعة تعبر عن نقص تصنع المخيخ او عدم تصنعه .في هذه المجموعة من المرضى , الحفرة الخلفية ذات حجم طبيعى , مع غياب اى انفتاح للدماغ الخلفى الى القناة الفقرية .قد يكون من الافضل ان يتم تصنيف هذه المجموعة ضمن المركبات الكيسية فى الحفرة الخلفية(٥).

تشوه كيارى

يستخدم هذا المصطلح للدلالة على تكهف النخاع من دون وجود اي انفتاق للوزتين المخيخيتين الى القناة الفقرية الرقبية ويستجيب بشكل جيد للتدخل الجراحي بإزالة الضغط عن الحفرة الخلفية (٥). يجب اجراء MRI لكامل المحور العصبي لنفي وجود اسباب اخرى لهذا التكهف . قد يكون سبب التكهف الجريان غير الطبيعي للسائل الدماغي الشوكي في الحفرة الخلفية عبر الثقبة الكبرى .

معظم مرضى هذا التشوه الذين خضعوا للجراحة بإزالة الضغط في الحفرة الخلفية مع اعادة تصنيع السحايا من دون بضع النخاع او اجراء تدخل مباشر على التكهف تحسنت لديهم الاعراض والعلامات العصبية . التحسن الملحوظ في الاعراض العصبية التالي للتدخل الجراحي افترض الالية الامراضية المشابهة لتشوه كيارى حتى في غياب انفتاق اللوزتين المخيخيتين (٦)

رسم توضيحي ٤ : مأخوذ من موقع medspace.com يظهر تكهف النخاع



الاعراض والعلامات السريرية

تشوه كيارى : I

يشكو المرضى المصابين بهذه الدرجة من التشوه بأعراض وعلامات سريرية متفاوتة تتراوح من الصداع حتى اعتلال النخاع واعراض انضغاط جذع الدماغ(٧) .
العرض الأكثر شيوعا هو الألم ٧٠ % (٤) , غالبا ما يتواجد في العمود الرقبي وفي الناحية القذالية من الدماغ ويزداد بمناورة فالسلفا , السعال , العطاس , الضحك
من الاعراض الشائعة ايضا ضعف القوة العضلية , الخدر والتنميل في الاطراف , غياب حس الحرارة والوضعة .
الفحص الدقيق يظهر ايضا ان اكثر من ٧٠ % من المرضى لديهم بعض الاعراض العينية او الاذنية عند التشخيص.
الاعراض العينية تشمل : تشوش الرؤية , الشفع , اضطرابات الساحة البصرية , شلوش العضلات العينية , الرؤية
نسبة حدوث تكهف النخاع في الدرجة الاولى من تشوه كيارى متغيرة وتتراوح من ٣٠ % حتى ٧٠ % , غالبا ما يحدث التكهف في الناحية الرقبية ويمكن ان يمتد ليصل الى النخاع في الوصل الرقبي الظهري(٧) .

الاعراض والعلامات السريرية

تشوه كيارى II

تترافق الدرجة الثانية من تشوه كيارى مع القيلة السحائية النخاعية بأكثر من ٩٥% من المرضى. ويعتبر السبب الاول للوفاة في مرضى اعتلال تنسج النخاع (٤) .

يتطور عند ثلث المرضى من هذه المجموعة اعراض اصابة الاعصاب القحفية السفلية بعمر الخمس سنوات , وثلث هؤلاء المرضى يموتون بسبب القصور التنفسي الناجم عن اذية الاعصاب القحفية (٤) .

يمكن ل ٢٠% من المرضى العرضيين في تشوه كيارى بدرجته الثانية ان يتظاهروا بتطور حاد للأعراض العصبية وهي تترافق مع اذية الاعصاب القحفية التاسع والعاشر مما يؤثر على عملية التنفس , البلع , والحبال الصوتية. تترافق هذه الاضطرابات غالبا مع الصرير و الرأرأة (٥) .

تدهور الاعراض العصبية مع اضطرابات جذع الدماغ المترقية قد تكون غير عكوسه وقد تسبب الموت . عدم الانتباه لتطور الاعراض مع البطء في العلاج قد يسبب نتائج وخيمة اكثر ما تحدث عند الاطفال اقل من سنتين , وبشكل خاص عند الولدان اقل من ٣ اشهر

التدبير

لا يوجد علاج بديل عن الجراحة عند مرضى النمط الاول لكباري العرضيين. الخطوة الاولى في التدبير (١٤) هي الحصول على بيانات شاملة سريرية وشعاعية عن المريض, والرنين المغناطيسي هو الخيار الافضل للتشخيص . يجب اجراء الرنين المغناطيسي للحفرة الخلفية وكامل العمود الرقبي من اجل تقييم هجرة اللوزتين المخيخيتين والبحث عن التكيف, ومن الاهمية بمكان تقصي وجود الاستسقاء الدماغي ايضا . ان المرضى الذين لديهم هجرة خفيفة للوزتين المخيخيتين بدون موجودات عصبية ومع صداع لا يعيق النشاطات اليومية يراقبون وتوَجَّل الجراحة الى ان تسوء الاعراض او يصبح الصداع معندا على العلاج الدوائي.

في حين ان المرضى يجب ان يخضعوا للتدخل الجراحي بشكل باكر بحال وجود (اذية عصبية مترقية , اضطرابات تنفسية, اذية في الاعصاب القحفية , والمرضى الذين لديهم صداع شديد يؤثر على نشاطاتهم اليومية). ان وجود استسقاء مرافق او ارتفاع التوتر داخل القحف يجب ان يعالج قبل التفكير بالجراحة وهذا موجود عند اقل من ١٠% من المرضى . بحال بقاء الاعراض وبقاء التكيف كبيرا دون تبدل حجمه بعد شهور من اجراء الشنت او خزع البطين الثالث فان الجراحة تستطب decompression (surgery)

الجراحة

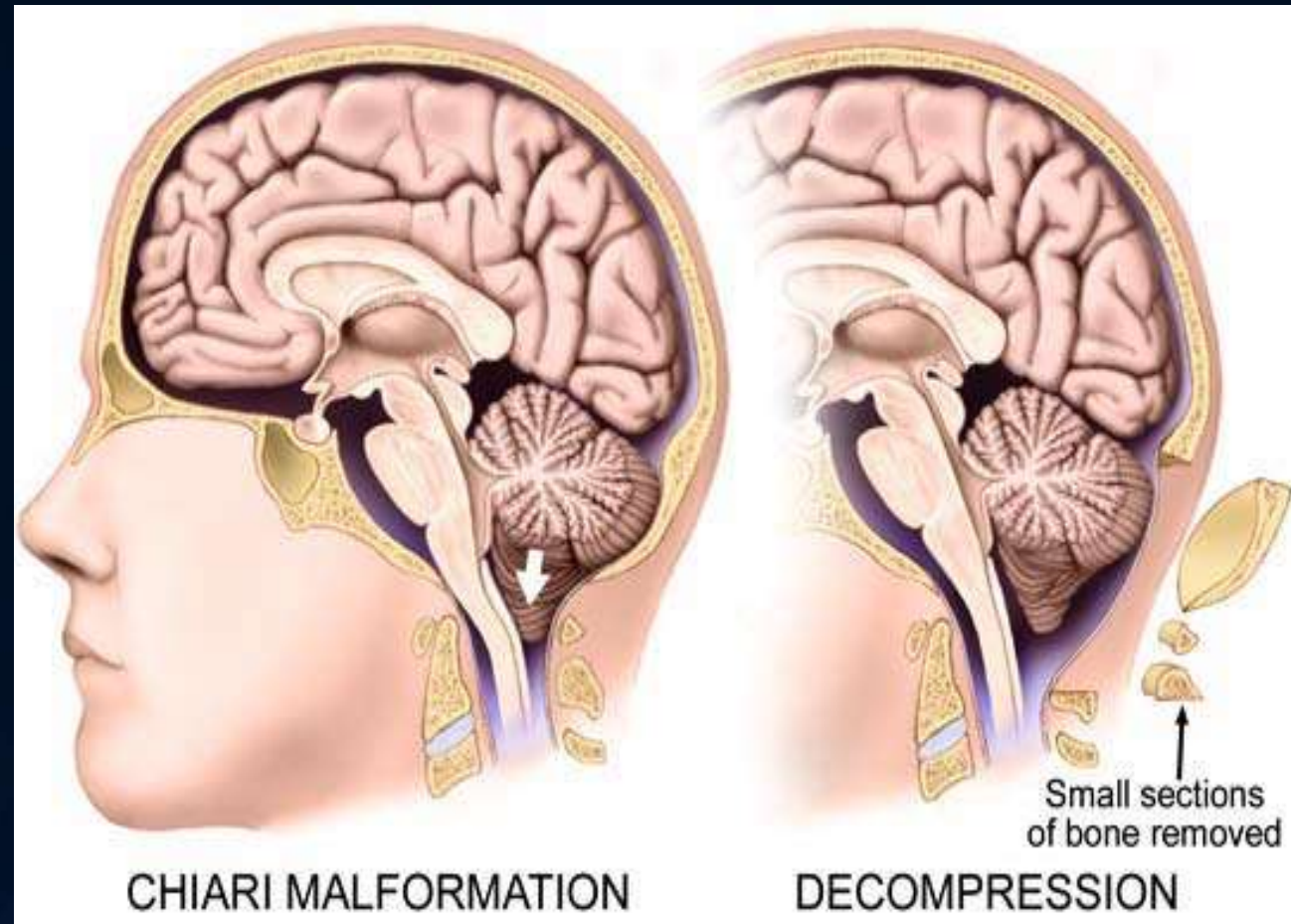
بالنسبة للجراحة, الوضعية اضجاع بطني مع بقاء الراس بوضعية انعطاف , شق ناصف تحت الناشذة القذالية ويمتد حتى الفقرة الرقبية الثانية, يتم تسليخ النسيج الرخو والعضلات بعيدا عن الخط الناصف عبر سطح تسليخ لا وعائي. ان كشف الثقبة الكبرى والقوس الخلفية للفقرة الرقبية الاولى يظهر كامل السحايا , ولا يوجد استطباب للكشف الزائد باتجاه الوحشي لان كشف التراكيب الوعائية الوحشية يحمل خطورة دون اي فائدة , يتم خزع عظام الحفرة الخلفية والقوس الخلفية للفقرة الرقبية الاولى. يجب الحفاظ على الارتكازات العضلية للفقرة الرقبية الثانية وعلى قوسها الخلفية وهذا يقلل الالم بعد الجراحة وينقص خطر اللاتباتيه, نادرا ما نحتاج لإزالة القسم العلوي من صفيحة الفقرة الرقبية الثانية. تصغير الفتح وتوسيع الخزع يحسن نتائج الجراحة ويمنع تطوير الحذب او اللاتباتية بعد الجراحة. بعد فتح السحايا على الخط الناصف يتم تبعيد اللوزتين المخيخيتين من اجل تقصي وجود حجب على مخارج البطين الرابع وهذا يحسن الجريان الحر للسائل الدماغي الشوكي عبر ثقبة ماجندي. يمكن أحيانا في حالات انتباز (انفتاق) اللوزتين الشديد أن تبقى ثقبة ماجندي مسدودة ويكون تدفق السائل الدماغي الشوكي محدوداً, إلا أن تخثير قمة إحدى اللوزتين أو كليهما يمكن أن يقلص اللوزتين بما فيه الكفاية لاستعادة جريان السائل الدماغي الشوكي وأخيراً ينصح بإجراء رقعة سحايا مأخوذة من الصفاق pericranium حيث أنها تؤمن حماية للأنسجة العصبية من التلوث الكيميائي من خلال تشكيلها لجيب سحائي واسع والذي بدوره يقلل من الالتصاقات بعد الجراحة ويساعد في إزالة الضغط بالشكل الأمثل

الجراحة

أثبتت الدراسات أنه بقدر ما يكون تخفيف الضغط كافياً بقدر ما تتحسن النتائج السريرية. أما المرضى الذين يتحسنون مباشرة سريرياً وشعاعياً بعد الجراحة ثم تسوء حالتهم فإن التفسير الأكثر احتمالية هو عودة انغلاق ثقبه ماجندي والذي سيستجيب للتدخل مرة أخرى إما بإزالة الضغط أو باستئصال جزء من اللوزة أكثر من أي تدخل جراحي آخر . قبل التدخل الجراحي لمرضى تشوه كيارى II يجب التأكد من ان الضغط داخل القحف طبيعي مما يتطلب وضع شنت وظيفي . من خلال الخبرة السريرية للعديد من الجراحين وجد ان تركيب الشنت داخل البطينات قد يجنب الحاجة إلى الخزع الخلفي في حالات انفتاق الدماغ الانتهائي. يعتبر تشوه كيارى II من التحديات الجراحية بسبب البنى التشريحية المتنوعة والمتغيرة بشكل كبير مما يتطلب خبرة كبيرة وهامة مع هذه الكينونة الخاصة لإجرائها بشكل آمن وفعال , على عكس جراحة كيارى I والتي من الممكن أن ينجزها أي جراح عصبية مع معرفة جيدة بتشريح تلك المنطقة .

تعتبر التحويلة الوظيفية هي الإجراء الأول المتبع في النمط الثاني من تشوه كيارى , بعد التأكد من عمل التحويلة بشكل جيد وفي حال استمرار تدهور الأعراض أو وجود أعراض خطيرة بسبب كيارى II عندها يعتبر إجراء الخزع الخلفي ضرورياً

رسم توضيحي ٧ : مأخوذ من موقع www.bnaneuro.net/ يظهر اجراء الخزع للحفرة الخلفية



الباب الثاني

الدراسة العملية

هدف الدراسة:

دراسة خصائص تشوه كيارى (السريرية والشعاعية) و نتائج العمل الجراحى القريبية والمتوسطة و مقارنتها مع نتائج الدراسات العالمية.

اختيار الطريقة الأمثل للتعامل مع هذا التشوه بحسب درجته و التشوهات المرافقة و دراسة العوامل المؤثرة على العمل الجراحى.

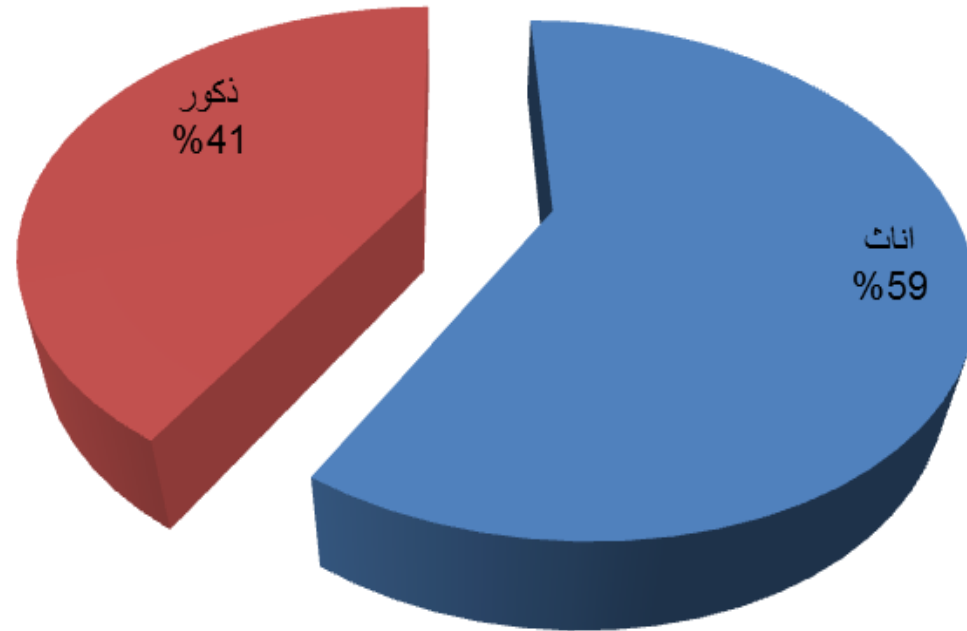
مقارنة حالة المريض قبل وبعد العمل الجراحى و علاقتها ببعض المتغيرات مثل, درجة كيارى والتشوهات المرافقة , نوع التداخل الجراحى و الادوات المستخدمة اثناء الجراحة

المواد وطرق الدراسة:

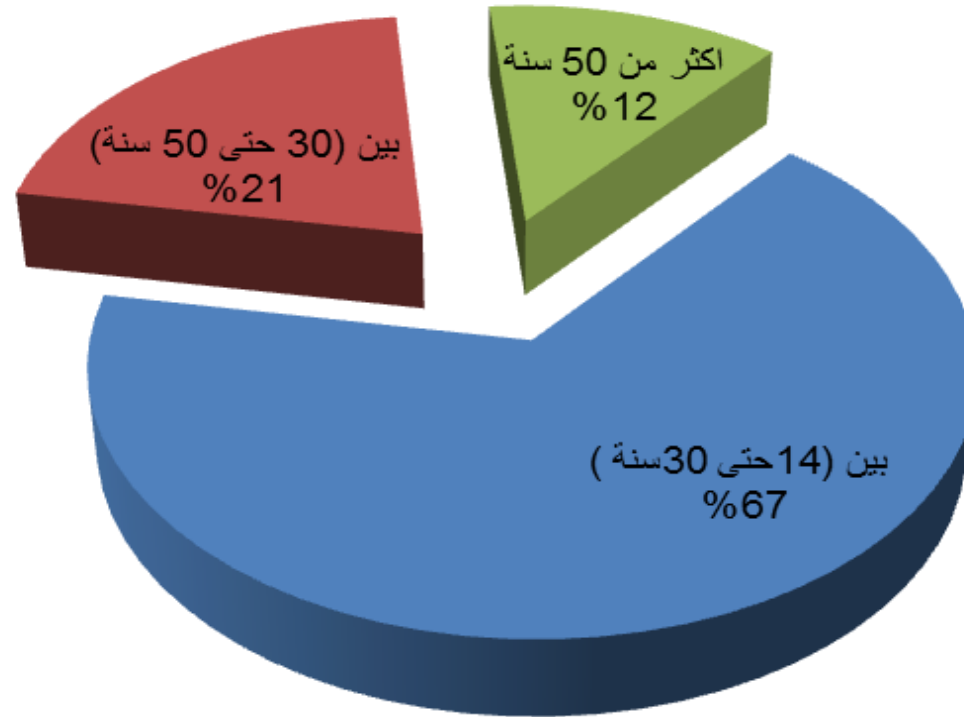
تم دراسة ٣٤ حالة مختلفة من تشوهات كيارى بانماطها المختلفة و التى عولجت جراحيا بالفترة ما بين شهر كانون الثانى ٢٠١٠ ولغاية آب ٢٠١٥ فى مشافى جامعة دمشق (مشفى المواساة- مشفى الأسد- مشفى الاطفال).

النتائج:

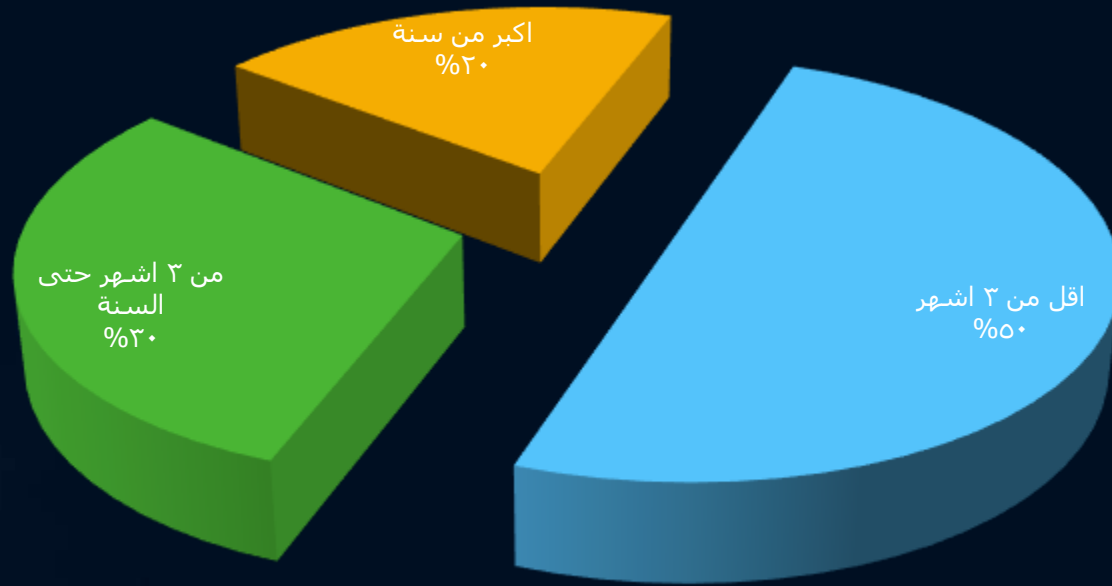
انقسمت العينة (٣٤ حالة) وفق الجنس الى ٢٠ انثى (٥٨,٨%) و ١٤ ذكر (٤١,٢%) أي نسبة الاناث للذكور ١,٤:١



كان العمر الوسطي عند التشخيص ٢٥ سنة في النمط الاول من تشوه كيارى, حيث توزع المجال العمري بين ١٥ سنة و ٦٠ سنة, كانت ١٦ حالة بعمر بين (١٤ حتى ٣٠ سنة) بنسبة (٦٦,٦ %), و ٥ حالات بعمر بين (٣٠ حتى ٥٠ سنة) بنسبة (٢٠,٨ %), و ٣ حالات بعمر أكبر من ٥٠ سنة بنسبة (١٢,٥ %)



كان العمر الوسطي في النمط الثاني من كيارى ٦ اشهر عند التشخيص , حيث توزع المجال العمري بين اليوم الاول للولادة و حتى ٧ سنوات, حيث كانت ٥ حالات بعمر اقل من ٣ اشهر بنسبة (٥٠ %) , و ٣ حالات بعمر بين (٣ اشهر- السنة) بنسبة (٣٠ %), وحالتين بعمر أكبر من السنة بنسبة (٢٠ %)



جدول ١ : يظهر الاعراض السريرية المشاهدة في تشوه كيارى قبل الجراحة

العرض	عدد المرضى	النسبة المئوية
الصداع	١٧	%٧٠
الاعراض العينية	٨	%٣١
الضعف العضلي	١٤	%٥٨
الاضطرابات الحسية	١٦	%٦٦
الاعصاب القحفية	٣	%١٣
اضطرابات التوازن	١١	%٤٥

جدول ٢: يظهر العلامات العصبية المشاهدة عند مرضى كيارى I

العلامات العصبية	النسبة المئوية
فرط نشاط المنعكسات الوترية	%٥٠
الرأرأة	%٣٠
ضمور العضلات	%١٠
الضعف العضلي	%٥٨
بابنسكي	%٣٠
علامات مخيخية	%٢٧
اضطرابات التوازن	%٤٢
هوفمان	%١٠

جدول ٣: يظهر الاعراض و العلامات العصبية المشاهدة عند مرضى كيارى II

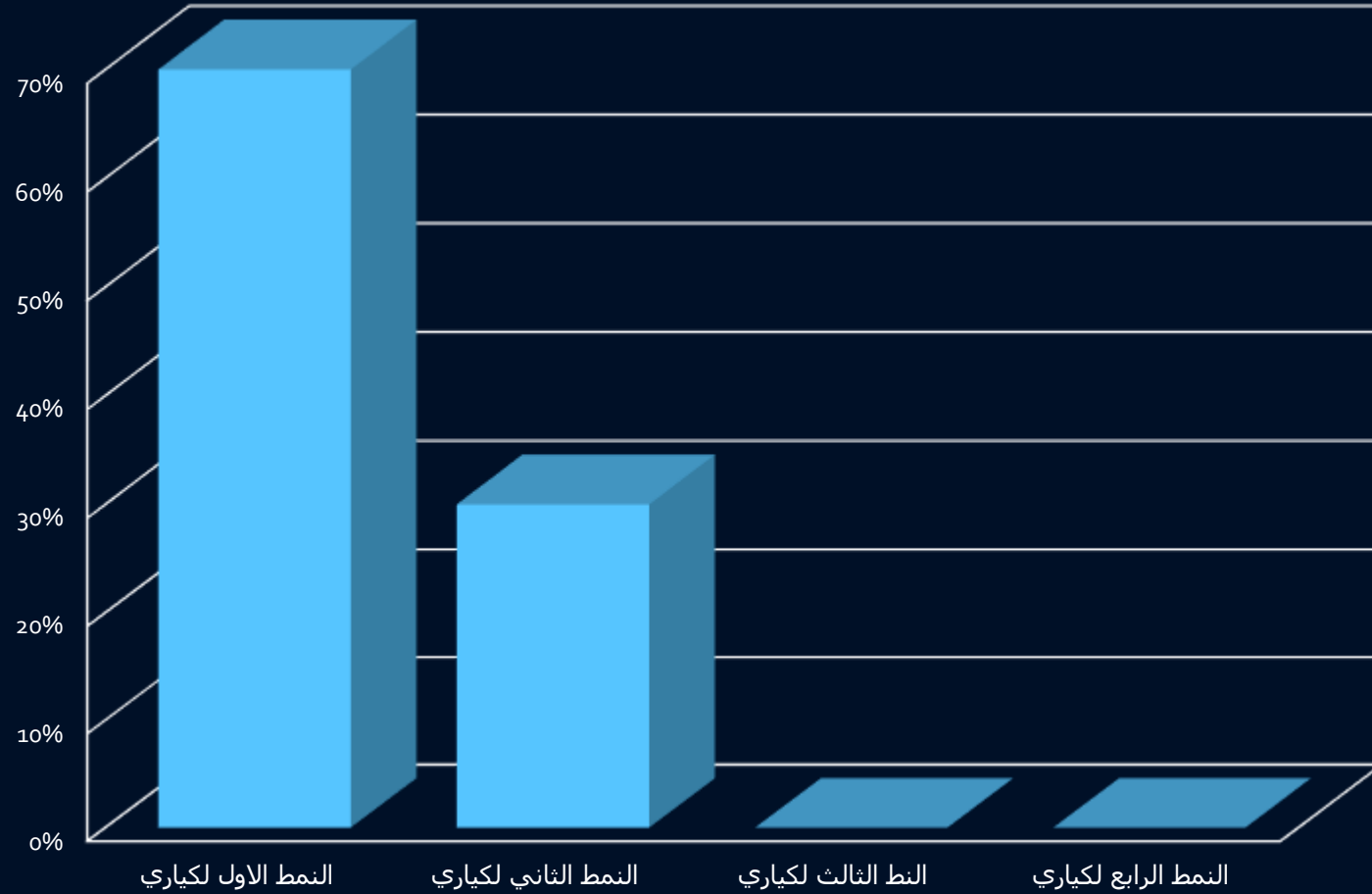
العرض	عدد المرضى	النسبة المئوية
صعوبة البلع	٦	٦٠%
نوب توقف التنفس	٥	٥٠%
الاستنشاق	٤	٤٠%
الضعف العضلي	٣	٣٠%
ضعف البكاء	٧	٧٠%
الاعراض العينية	٥	٥٠%
الرارة	٣	٣٠%

ان الدراسة الشعاعية تعد الحجر الأساسي في تشخيص هذا النوع من الشذوذات حيث تمكننا تحديد التشوه بشكل دقيق وتحديد العناصر ذات التوضع الشاذ بالتالي درجة كيارى كما انها تفيد في اظهار التشوهات المرافقة من تكهف النخاع والاستسقاء الدماغى بدرجاته المختلفة مع تقييم القيلات السحائية النخاعية . في دراستنا خضعت جميع الحالات لتصوير شعاعى قبل الجراحة , حيث أجري لجميعها صورة بسيطة للرأس بالوضعين (امامى خلفى , وجانبى) , وكذلك التصوير الطبقي المحوري (CT) الذي تم الاعتماد عليه بالاضافة لدراسة قعر العين لتشخيص وجود الاستسقاء بدرجاته المختلفة . اعتمد التشخيص على الرنين المغناطيسى بدون الحقن الذي تم اجراؤه لجميع الحالات

اعتبر الرنين المغناطيسى حجر الاساس في تشخيص تشوه كيارى حيث اظهر وبشكل واضح العناصر المتوضعة بشكل شاذ في القناة الفقرية الرقبية من اللوزتين والدودة المخيخية والبصلة السيسائية بالاضافة الى البطن الرابع والعناصر الاخرى في الحفرة الخلفية. ايضا اظهر الرنين المغناطيسى وجود تكهف النخاع وتوضعه وامتداده , والاستسقاء الدماغى المرافق , كما اظهر التشوهات المرافقة لتشوه كيارى خصوصا في النمط الثانى منه مثل غياب الجسم الثفنى , والسرج التركى الفارغ , الالتحام الأطلسى القذالى , تسطح القاعدة , platybasia و التهام الفقرات الرقبية. الرنين المغناطيسى الديناميكى لم يتم اجراؤه لاي مريض وذلك لعدم تواجده في المشافى

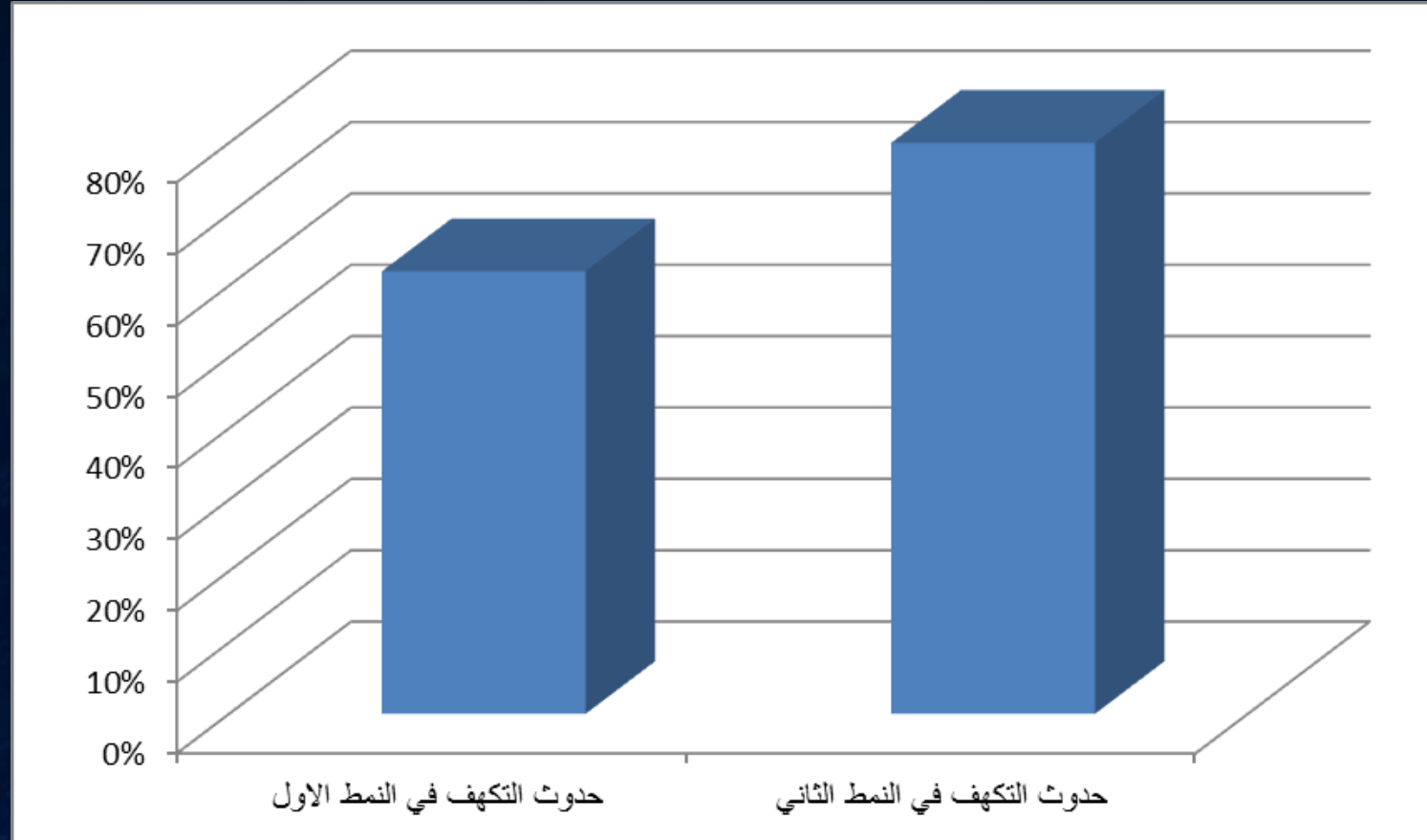
شخص النمط الاول من تشوه كيارى عند ٢٤ مريض من اصل ٣٤ مريض بنسبة ٧٠% في حين ان النمط الثانى من تشوه كيارى شخص عند ١٠ مرضى من اصل ٣٤ مريض بنسبة ٣٠% اما النمط الثالث والرابع لم يشخص ابدا

مخطط ٤: يظهر نسب الحدوث تبعا لنمط كيارى



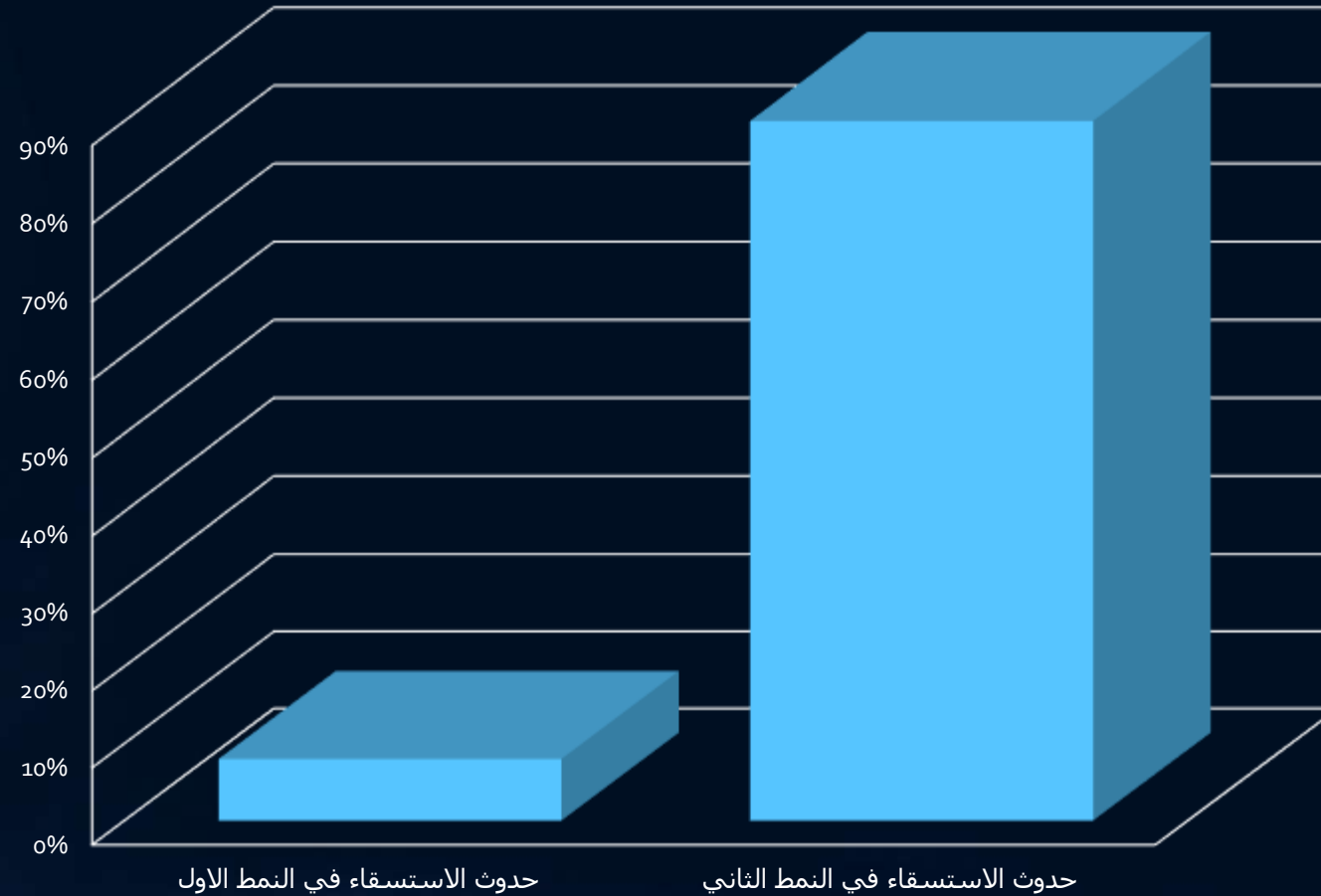
مخطط ٥ : يظهر نسب حدوث التكيف في انماط كيارى الاول والثانى

ترافق النمط الاول من تشوه كيارى مع تكيف النخاع بنسبة ٦٢ ٪ اي انه تواجد عند ١٥ مريض من اصل ٢٤ مريض في حين تواجد عند مرضى النمط الثانى من كيارى بنسبة ٨٠ ٪ اي انه تواجد عند ٨ مرضى من اصل ١٠



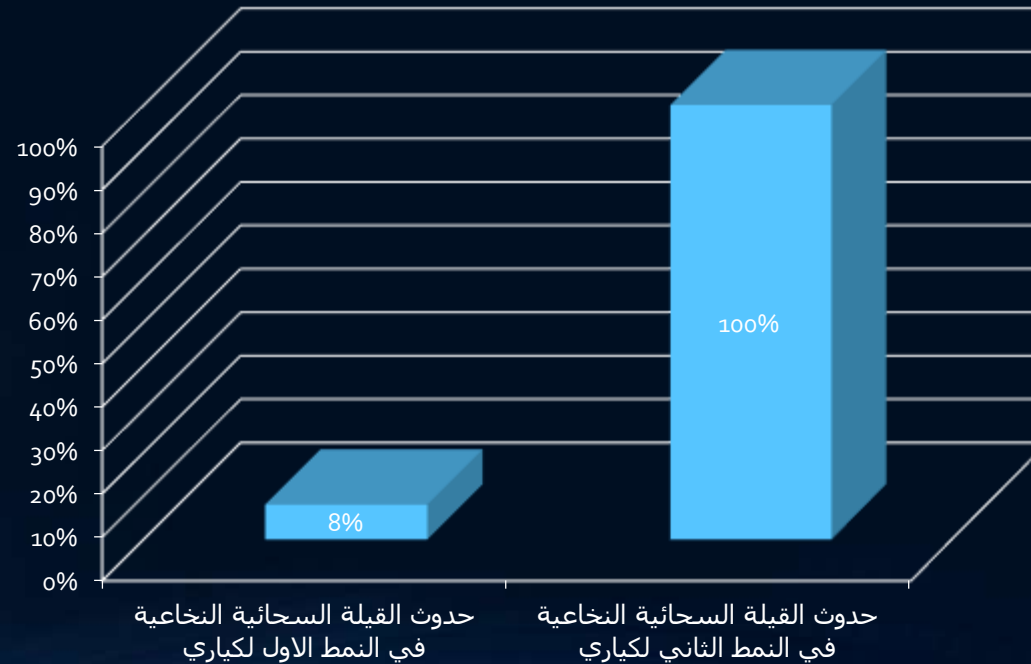
مخطط ٦ : يظهر نسبة حدوث الاستسقاء في النمطين الاول والثاني من تشوه كيارى.

ترافق النمط الاول من كيارى مع الاستسقاء الدماغى بنسبة ٨% حيث تواجد عند مريضين فقط. اما النمط الثانى فحدث فيه الاستسقاء بنسبة كبيرة تصل حتى ٩٠%



مخطط ٧ : يظهر نسبة حدوث القيلة السحائية النخاعية في النمط الاول والثاني من تشوه كيارى

ترافق النمط الاول من كيارى مع القيلة السحائية النخاعية في حالتين اى بنسبة ٨ %
في حين ان القيلة السحائية النخاعية كانت موجودة بنسبة ١٠٠ % من مرضى
النمط الثانى من تشوه كيارى



كانت الموجودات اثناء الجراحة كالتالي :

الالتصاقات الشديدة ما بين العنكبوتية واللوزتين المخيخيتين المتدليتين تواجدت عند ١٣ مريض حيث تم تحرير هذه الالتصاقات حتى تمكنا من رؤية البطين الرابع والتدفق الطبيعي للسائل الدماغي الشوكي . في حين تم تخثير اللوزتين المخيخيتين عند مرضى النمط الاول من تشوه كيارى في ٢٠ مريض. قمنا بخزق الثقبة العظمى مع القوس الخلفية للفقرة الرقبية الاولى عند جميع المرضى. تم استخدام رقعة سحايا صناعية عند ١٣ مريض في حين تم استخدام الرقعة الذاتية عند ١١ مريض . وضع مفجر ضغط سلبي عند اغلب المرضى لمدة ٢٤ ساعة . كما تم الاغلاق على عدة طبقات حسب الاصول

كانت القيلة السحائية الكاذبة من ابرز الاختلاطات التي ظهرت لدينا بعد العمل الجراحي حيث ظهرت عند ٣ مرضى جميعهم مرضى النمط الاول من تشوه كيارى (بنسبة ٨%) وقد يكون السبب في عدم ظهورها عند مرضى النمط الثاني وجود الشنت الدماغي البريتواني تم علاجها بالبلز المتكرر وبطريقة محافظة حيث تحسنت الاعراض لاحقا . ظهرت الاعراض المخيخية عند ٣ مرضى (بنسبة ٨%) وتراجعت بعد فترة زمنية قصيرة . في حين حدث التهاب السحايا عند مريضين في النمط الاول من كيارى (بنسبة ٧%) وعند مريضين في النمط الثاني (بنسبة ٢٠%). نز السائل الدماغي الشوكي ظهر عند مريض واحد فقط من مرضى النمط الاول من تشوه كيارى (بنسبة ٣%). كما ان انتان الجرح ظهر عند مريضين (بنسبة ٥%), واحد منهم في النمط الاول والثاني في النمط الثاني لكيارى

حدثت الاختلاطات بشكل متواقت عند مريض واحد حيث طور قيلة سحائية كاذبة مع نز سائل دماغي شوكي تم ايقافه عن طريق الاغلاق الكتيم للجلد تطور لديه لاحقا التهاب سحايا مع علامات مخيخية , على الرغم من العلاج بالصادات واسعة الطيف التالية للزرع والتحسس واعادة العمل الجراحي وتغيير الرقعة السحائية الصناعية الى ذاتية ترقى تدهور المريض حتى انتهت الحالة بالوفاة بصمة رئوية وكانت هي الحالة الوحيدة (بنسبة ٤%)

جدول ٤: يظهر الاختلاطات التالية للعمل الجراحي ونسب حدوثها

اما في النمط الثاني من كيارى حدثت الوفاة عند مريضين من اصل ١٠ (بنسبة ٢٠%) بعد العمل الجراحي تاليا لالتهاب السحايا على الرغم من تحويل الشنت الداخلي الي شنت خارجي والعلاج بالصادات الحيوية في حين كان هناك ٣ اطفال لم يتمكن من متابعتهم بعد تخرجهم من المشفى

الاختلاط	عدد المرضى	النسبة
القيلة السحائية الكاذبة	٣	٨%
انتان الجرح	٢	٥%
الضعف العضلي	٠	٠%
الاعراض المخيخية	٣	٨%
التهاب السحايا	٤	١٢%
نز السائل الدماغي الشوكي	١	٣%
النزف بعد الجراحة	٠	٠%

قمنا بمتابعة المرضى لفترة ٣ أشهر كحد أدنى و خمس سنوات كحد أقصى بمعدل وسطي ١٨ شهر. واجهتنا عدة حالات خاصة من مرضى المحافظات الأخرى فقد الاتصال بها بعد عدة أشهر . كان التحسن السريري للاعراض و الدراسة الشعاعية بعد الجراحة المعيار المتبع لتقييم نجاح التداخل الجراحي وفي دراستنا أجرى جميع المرضى صورة طبقي محوري بعد الجراحة مباشرة . جميع المرضى اجري لهم تصوير بالرنين المغناطيسي خلال فترة المتابعة لمرة واحدة على الأقل . استمرت الاعراض عند ٣ مرضى بعد العمل الجراحي (بنسبة ٨%) وبالتقييم الشعاعي استمر وجود التكهف دون تحسنه , مما اضطرنا الى التداخل الجراحي من جديد قمنا خلاله بتغيير الرقعة الصناعية باخرى ذاتية , مع توسيع حدود الخزع والتأكد مع حركية السائل الدماغي الشوكي ضمن البطن الرابع . تحسنت الاعراض عند مريضين في حين ان المريض الاخير استمرت لديه الاعراض مع ترقى شديد في التهاب السحايا حتى حدوث الصدمة الانتانية والوفاة .

حدثت الوفاة عند ٣ مرضى بنسبة ٨% , مريض لديه النمط الاول من كيارى ومريضين شخص لهم النمط الثاني . حدثت الوفاة بعد قصة طويلة من التهاب السحايا التالي للعمل الجراحي حيث تطورت الصمة الرئوية عند مريض واحد وكانت الصدمة الانتانية وراء الوفاة في الحالتين الباقيتين

هنالك عدة عوامل يمكن لها ان تؤثر على نتائج العلاج الجراحي لتشوه كيارى و قد قمنا بتقسيم هذه العوامل الى ثلاث مجموعات :

عوامل مرتبطة بالمريض: العمر, الجنس .

عوامل مرتبطة بنمط التشوه لكيارى ومرافقاته : النمط الاول والثاني , استسقاء الدماغ , القيلة السحائية النخاعية , تكهف النخاع .

عوامل مرتبطة بالعلاج : درجة الخزع , ونوع الرقعة السحائية المستخدمة .

الحالة الوظيفية قبل العمل الجراحي

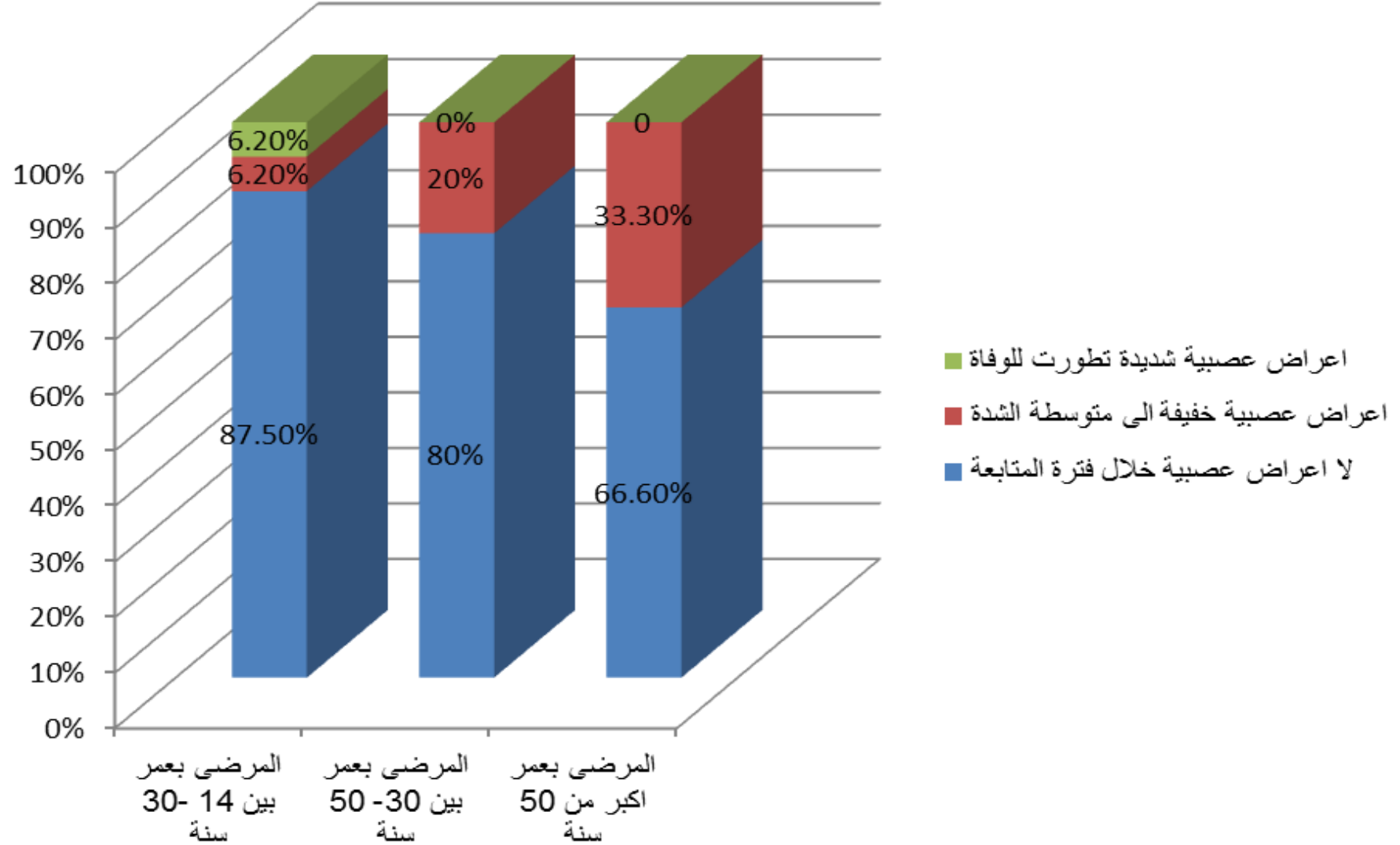
شدة الأعراض قبل الجراحة	عدد المرضى	النسبة المئوية
أعراض خفيفة: صداع، خدر ونمل في الأطراف الأربعة دون ضعف عصبي، يمارس حياته بشكل شبه طبيعي.	١٢	٣٥,٢ %
أعراض متوسطة : وجود أعراض عصبية خفيفة إلى متوسطة، المريض يعتمد على نفسه	١٧	٥٠ %
أعراض شديدة: وجود عجز عصبي شديد قبل الجراحة يعيق ممارسة الحياة بشكل طبيعي، اعتماد على الآخرين	٥	١٤,٧ %

الحالة الوظيفية بعد نهاية فترة المتابعة

الدرجة	عدد المرضى	النسبة المئوية
الدرجة ١: طبيعي ، لا شكاية عصبية	٢٨	٨٣,٢%
الدرجة ٢: وجود أعراض عصبية خفيفة إلى متوسطة، المريض يعتمد على نفسه	٢	٥,٨%
الدرجة ٣: وجود عجز عصبي شديد بعد الجراحة يعيق ممارسة الحياة بشكل طبيعي، اعتماد على الآخرين	١	٣%
الدرجة ٤: وفاة	٣	٨,٨%

مما يدل ان الانذار كان جيدا (درجة ١+٢) في ٨٨,٢% من الحالات و سيئا (درجة ٣+٤) في ١١,٨% من الحالات

النتائج الجراحية وفق الفئات العمرية



الدراسة الإحصائية

تم إجراء اختبار Kruskal-Wallis لدراسة دلالة الفروق في تكرارات درجة الحالة الوظيفية بين مجموعات الفئة العمرية للمريض في عينة البحث كما يلي

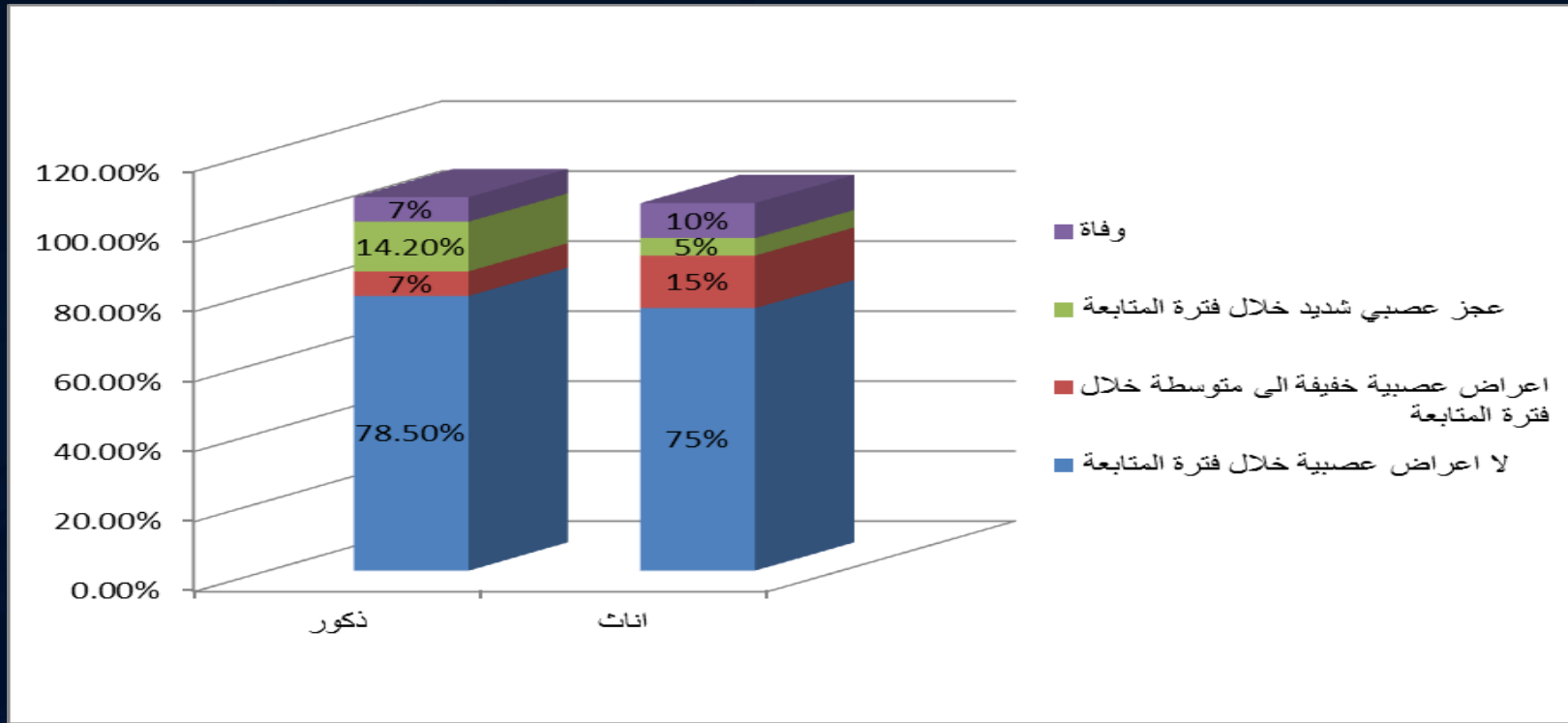
الفئة العمرية للمريض	عدد المرضى	متوسط الرتب	قيمة كاي مربع	درجات الحرية	مستوى الدلالة	دلالة الفروقات
بين ١٤-٣٠ سنة	١٦	١٢,٠٦	٠,٦٤٧	٢	٠,٧٢٣	ليست ذات دلالة معنوية
بين ٣٠-٥٠ سنة	٥	١٢,٨٠				
أكبر من ٥٠ سنة	٣	١٤,٣٣				

مما يدل على أن النتائج الأكثر سوءاً ظهرت كلما كان العمر أكبر، ولكن الفرق بين النتائج للفئات العمرية الثلاثة ليس ذو دلالة إحصائية لأن مستوى الدلالة ٠,٧٢٣ وهو أكبر من ٠,٠٥

النتائج الجراحية وفق التوزيع بين الجنسين

- ❖ الذكور: عدد الذكور في الدراسة ١٤ ذكر, ١١ حالة منها دون أعراض عصبية خلال فترة المتابعة, ١ حالة بأعراض عصبية خفيفة الى متوسطة خلال فترة المتابعة, ٢ حالة بأعراض عجز عصبي شديد خلال فترة المتابعة, حالة وفاة واحدة.
- ❖ الاناث : عدد الاناث في الدراسة ٢٠ انثى, ١٥ حالة منها كانت دون أعراض عصبية خلال فترة المتابعة, ٣ حالات بأعراض عصبية خفيفة الى متوسطة خلال فترة المتابعة, ١ حالة بأعراض عجز عصبي شديد خلال فترة المتابعة, حالتها وفاة

نتائج الدراسة – توزيع الإصابة وفق الجنس

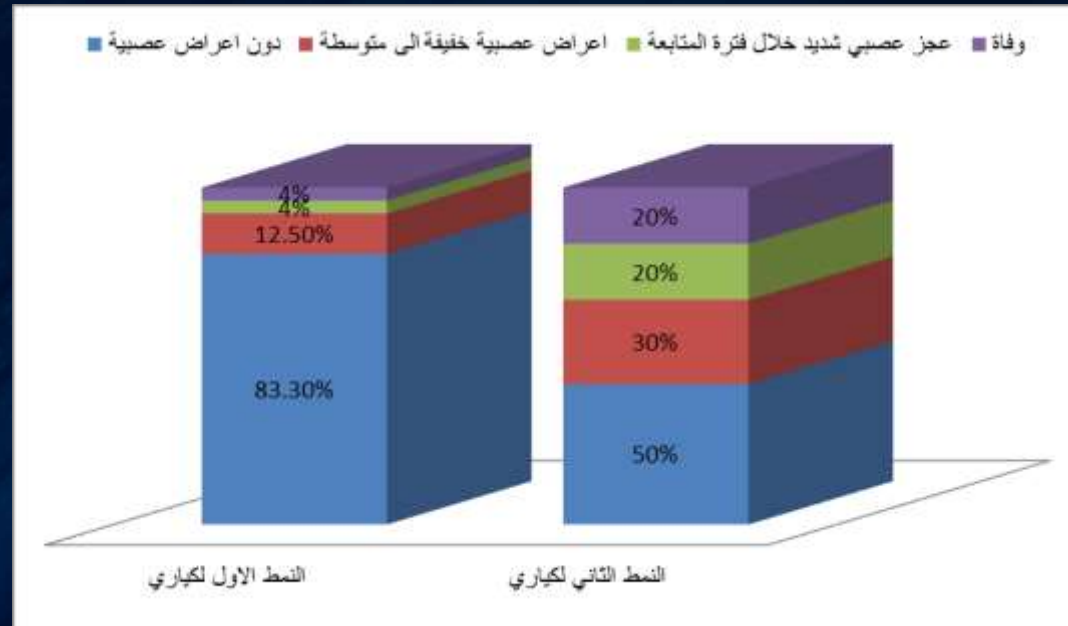


يوضح الجدول بان عدد عينة الذكور هو ١٥ ومتوسط الرتب ١٨,٤٠ أما عدد عينة الإناث هو ٢١ ومتوسط الرتب ١٨,٥٧, وان قيمة اختبار Mann-Whitney هي ١٥٦, ولكن الفرق بين النتائج حسب الجنس ليس ذو دلالة معنوية أو إحصائية لان قيمة مستوى الدلالة ٠,٩٥١ وهي اكبر من ٠,٠٥

النتائج الجراحية وفق نمط كيارى

النمط الاول لكيارى : عدد المرضى كان ٢٤ مريض , ٢٠ مريض دون أعراض عصبية خلال فترة المتابعة , ٣ بأعراض عصبية خفيفة الى متوسطة خلال فترة المتابعة , مريض واحد فقط بأعراض عجز عصبي شديد تطورت نحو الوفاة .

النمط الثانى لكيارى : عدد المرضى كان ١٠ مرضى , ٥ مرضى دون اعراض عصبية خلال فترة المتابعة , و ٣ مرضى باعراض عصبية خفيفة الى متوسطة خلال فترة المتابعة , ٢ مريضين باعراض عجز عصبي شديد تطور الى الوفاة



النتائج الجراحية وفق نمط كيارى

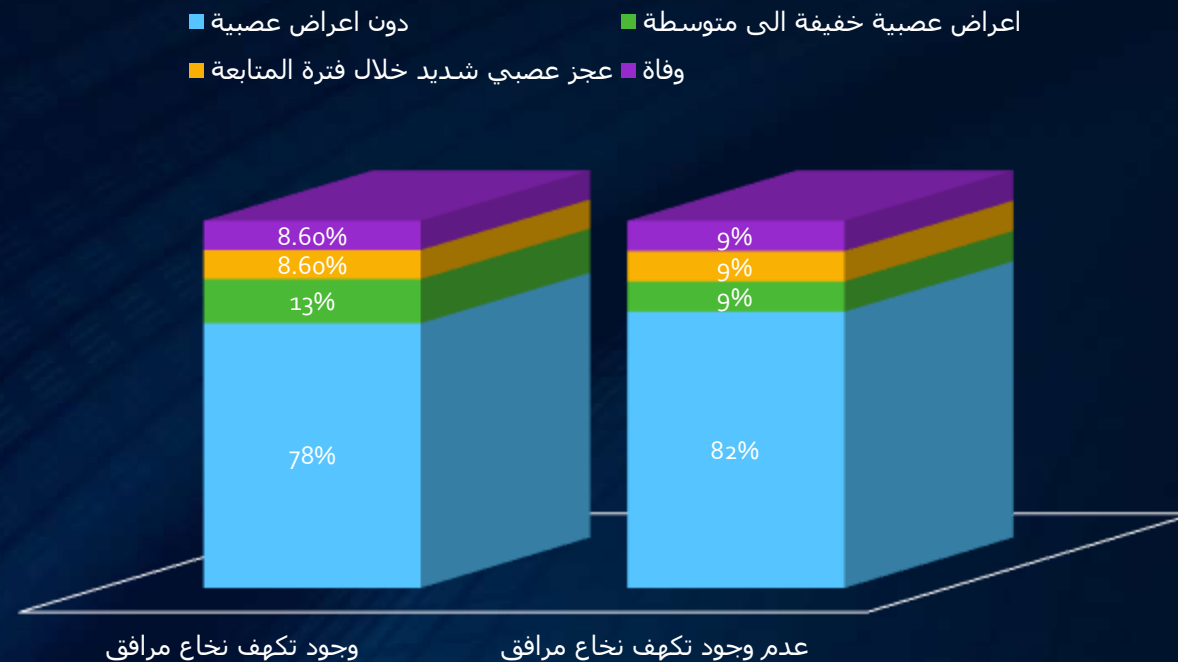
تم إجراء اختبار Mann-Whitney U لدراسة دلالة الفروق في تكرارات درجة الحالة الوظيفية بين النمط الأول لكيارى والنمط الثانى فى عينة البحث كما يلى

النمط	عدد المرضى	متوسط الرتب	قيمة U	مستوى الدلالة	دلالة الفروقات
النمط ١	٢٤	١٥,٧٧	٧٨,٥٠٠	٠,٠٤٢	ذات دلالة معنوية
النمط ٢	١٠	٢١,٦٥			

يوضح الجدول بان عدد عينة النمط الأول هو ٢٤ ومتوسط الرتب ١٥,٧٧ أما عدد عينة النمط الثانى هو ١٠ ومتوسط الرتب ٢١,٦٥, وان قيمة اختبار Mann-Whitney هي ٧٨,٥, ويوجد اختلاف ذو دلالة معنوية بين نتائج النمطين السابقين, لان مستوى الدلالة ٠,٠٤٢ وهو اقل من ٠,٠٥.

النتائج الجراحية تبعا لوجود تكهف نخاع مرافق في عينة البحث

- ❖ تشوه كيارى مع وجود تكهف مرافق : عدد المرضى كان ٢٣ مريض , ١٨ مريض دون أعراض عصبية خلال فترة المتابعة , ٣ بأعراض عصبية خفيفة الى متوسطة خلال فترة المتابعة, مريضين بأعراض عجز عصبي شديد تطورت نحو الوفاة .
- ❖ تشوه كيارى دون وجود تكهف مرافق : عدد المرضى كان ١١ مريض , ٩ مرضى دون أعراض عصبية خلال فترة المتابعة , مريض بأعراض عصبية خفيفة الى متوسطة خلال فترة المتابعة, مريض بأعراض عجز عصبي شديد تطورت نحو الوفاة .



تم إجراء اختبار Mann-Whitney U لدراسة دلالة الفروق في تكرارات درجة الحالة الوظيفية بين مجموعة مرضى كيارى مع تكهف نخاعي مرافق ومع مجموعة المرضى دون تكهف مرافق في عينة البحث كما يلي:

تكهف النخاع	عدد المرضى	متوسط الرتب	قيمة u	مستوى الدلالة	دلالة الفروقات
وجود تكهف نخاع مرافق	٢٣	١٧,٦٤	١٢٢,٥٠ ٠	٠,٨٣٥	ليست ذات دلالة معنوية
عدم وجود تكهف نخاع مرافق	١١	١٧,١٤			

يوضح الجدول بان عدد العينة المرافق لوجود تكهف نخاع هو ٢٣ ومتوسط الرتب ١٧,٦٤ أما عدد العينة الغير مرافق لتكهف نخاعي هو ١١ ومتوسط الرتب ١٧,١٤ وان قيمة اختبار Mann-Whitney هي ١٢٢,٥ , ونجد أن الفرق بين النتائج ليس ذو دلالة معنوية, لان مستوى الدلالة ٠,٨٣٥ وهو اكبر من ٠,٠٥

النتائج الجراحية وفق وجود الاستسقاء الدماغي في تشوه كيارى او غيابه في عينة البحث

❖ تشوه كيارى مع وجود استسقاء دماغي مرافق : عدد المرضى كان ١١ مريض , ٦ مرضى دون أعراض عصبية خلال فترة المتابعة , ٣ مرضى بأعراض عصبية خفيفة الى متوسطة خلال فترة المتابعة , مريضين بأعراض عجز عصبي شديد تطورت نحو الوفاة .

❖ تشوه كيارى دون وجود استسقاء دماغي مرافق : عدد المرضى كان ٢٣ مريض , ١٩ مريض دون أعراض عصبية خلال فترة المتابعة , ٣ مرضى بأعراض عصبية خفيفة الى متوسطة خلال فترة المتابعة , مريض بأعراض عجز عصبي شديد تطورت نحو الوفاة

تم إجراء اختبار Mann-Whitney لدراسة دلالة الفروق في تكرارات درجة الحالة الوظيفية بين المجموعات المترافقة مع الاستسقاء الدماغي والمجموعات دون استسقاء دماغي مترافق

استسقاء الدماغ	عدد المرضى	متوسط الرتب	قيمة U	مستوى الدلالة	دلالة الفروقات
وجود استسقاء مرافق	١١	٢٠,٨٦	٨٩,٥٠٠	٠,٠٧٨	ليست ذات دلالة معنوية
عدم وجود استسقاء مرافق	٢٣	١٥,٨٩			

يوضح الجدول بان عدد العينة المرافق لوجود استسقاء دماغ هو ١١ ومتوسط الرتب ٢٠,٨٦ أما عدد العينة الغير مرافق لاستسقاء دماغ هو ٢٣ ومتوسط الرتب ١٥,٨٩ , وان قيمة اختبار Mann-Whitney هي ٨٩,٥ , ونجد أن الفرق بين النتائج ليس ذو دلالة معنوية , لان مستوى الدلالة ٠,٠٧٨ وهو اكبر من ٠,٠٥

النتائج الجراحية حسب وجود القيلة السحائية او عدم وجودها

وجود القيلة السحائية في عينة البحث : عدد المرضى الاجمالي كان ١٢ مريض , ٧ مريض دون اعراض عصبية خلال فترة المتابعة , و ٣ مريض باعراض عصبية خفيفة الى متوسطة خلال فترة المتابعة , ٢ مريضين باعراض عجز عصبي شديد تطور الى الوفاة

غياب القيلة السحائية في عينة البحث: عدد المرضى الاجمالي كان ٢٢ مريض , ١٨ مريض دون أعراض عصبية خلال فترة المتابعة , ٣ بأعراض عصبية خفيفة الى متوسطة خلال فترة المتابعة, مريض واحد فقط بأعراض عجز عصبي شديد تطورت نحو الوفاة

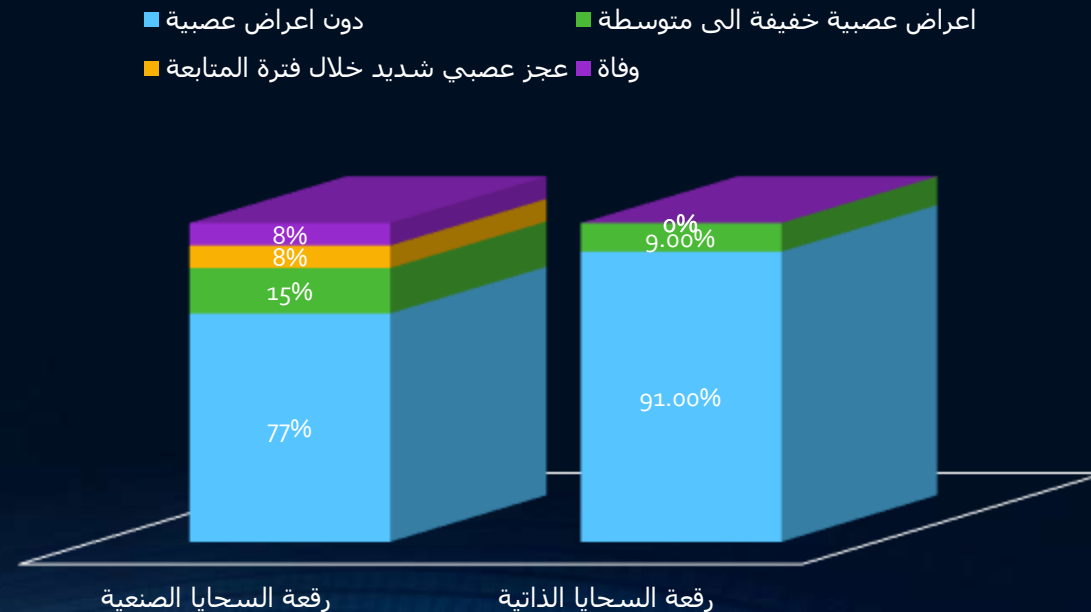
تم إجراء اختبار Mann-Whitney لدراسة دلالة الفروق في تكرارات درجة الحالة الوظيفية بين مجموعات وجود قيلة سحائية مرافقة او عدم وجودها في عينة البحث كما يلي

القيلة السحائية	عدد المرضى	متوسط الرتب	قيمة u	مستوى الدلالة	دلالة الفروقات
وجود قيلة سحائية مرافقة	١٢	٢٠,٢١	٩٩,٥٠٠	٠,١٢٩	ليست ذات دلالة معنوية
عدم وجود قيلة سحائية مرافقة	٢٢	١٦,٠٢			

يوضح الجدول بان عدد العينة المرافق لوجود قيلة سحائية مرافقة هو ١٢ ومتوسط الرتب ٢٠,٢١ أما عدد العينة الغير مرافق لوجود قيلة سحائية هو ٢٢ ومتوسط الرتب ١٦,٠٢, وان قيمة اختبار Mann-Whitney هي ٩٩,٥, ونجد أن الفرق بين النتائج ليس ذو دلالة معنوية, لان مستوى الدلالة ٠,١٢٩ وهو اكبر من ٠,٠٥.

النتائج الجراحية حسب نوع رقعة السحايا المستخدمة صنعتية كانت ام ذاتية

- ❖ النتائج الجراحية لاستخدام الرقعة السحائية الصناعية : اجمالي المرضى الذين تم استخدام الرقعة الصناعية في الجراحة هو ١٣ مريض , عدد المرضى دون اعراض عصبية كان ١٠ مريض , مريضين ٢ حدث لديهم اعراض عصبية خفيفة الى متوسطة , مريض واحد حدث لديه عجز عصبي شديد تطور الى الوفاة .
- ❖ النتائج الجراحية لاستخدام الرقعة السحائية الذاتية : اجمالي المرضى الذين استخدموا الرقعة الذاتية الصفاقية كان ١١ مريض , ١٠ مرضى منهم لم يعانون اية اعراض عصبية بعد الجراحة , في حين ان مريض واحد فقط ظهرت لديه اعراض عصبية خفيفة الى متوسطة , ولم يحدث العجز العصبي او الوفاة عند أي مريض



النتائج الجراحية حسب نوع رقعة السحايا المستخدمة صناعية كانت ام ذاتية

❖ تم إجراء اختبار Mann-Whitney لدراسة دلالة الفروق في تكرارات درجة الحالة الوظيفية بين مجموعة المرضى الذين استخدموا الرقعة الصناعية ومجموعة المرضى الذين استخدموا الرقعة الذاتية



نوع رقعة السحايا	عدد المرضى	متوسط الرتب	قيمة U	مستوى الدلالة	دلالة الفروقات
الرقعة الصناعية	١٣	١٣,٣١	٦١,٠٠٠	٠,٣٤٨	ليست ذات دلالة معنوية
الرقعة الذاتية	١١	١١,٥٥			

يوضح الجدول بان عدد عينة الرقعة الصناعية هو ١٣ ومتوسط الرتب ١٣,٣١ أما عدد عينة الرقعة الذاتية هو ١١ ومتوسط الرتب ١١,٥٥ وان قيمة اختبار Mann-Whitney هي ٦١, ونجد أن الفرق بين النتائج ليس ذو دلالة معنوية, لان مستوى الدلالة ٠,٣٤٨ وهو اكبر من ٠,٠٥

المناقشة

❖ كانت نسبة الذكور ٤١% والانات ٥٩% , وعند اجراء التحليل الاحصائي تبين ان النتائج بين مجموعة الذكور والانات من الناحية الوظيفية بعد الجراحة كانت متقاربة ولم تكن الفروق بينهما ذو دلالة احصائية هامة. وذلك يتوافق مع معظم الدراسات العالمية حيث كانت نسبة الاناث للذكور ١.١ : ١ , (1) Aboulezzi (اناث ٥٣% , ذكور ٤٧%) , Greenlee(6) وزملاؤه (اناث ٥٧% , ذكور ٤٣%).

❖ توزع المجال العمري عند التشخيص في النمط الاول لكباري بين (١٥ - ٦٠ سنة) وكان العمر الوسطي ٢٥ سنة بما يشابه ما ورد عند كل من , Aboulezzi(1), Greenlee(6)

❖ في حين توزع المجال العمري عند التشخيص في النمط الثاني لكباري بين (اليوم الاول للولادة حتى ٧ سنة) وكان العمر الوسطي ٦ اشهر بما يشابه ما ورد عند كل من (, Greenlee(5), Aboulezzi(1), وقد اظهر تحليل النتائج انها من الناحية الوظيفية كانت أسوأ كلما كان عمر المريض اصغر (الامر الذي يبدو منطقيا من ناحية تحمل التخدير و الاجراء الجراحي عموما, الذي يتراجع عند الولدان) دون ان يكون لذلك دلالة احصائية عند مستوى الدلالة $Pvalue=0.05$

أشيع الأعراض و العلامات السريرية كانت الصداع ٧٠% , الاضطرابات الحسية ٦٦% , الضعف العضلي ٥٨% , اضطرابات التوازن ٤٥% , شوه فرط المنعكسات بالوترية ب ٥٠% من الحالات وبابنسكي في ٣٠% منها .
اما في النمط لثاني فكانت اعراض ارتفاع توتر القحف هي الاشيع بنسبة ٨٠% , وشوهت اعراض اصابة الاعصاب القحفية بنسبة ٧٠% , ضعف البكاء بنسبة ٧٠% , الاعراض العينية وصعوبة البلع ٥٠% لكل منها

شخص النمط الاول من تشوه كيارى عند ٢٤ مريض من اصل ٣٤ مريض بنسبة ٧٠% في حين ان النمط الثاني من تشوه كيارى شخص عند ١٠ مريض من اصل ٣٤ مريض بنسبة ٣٠% اما النمط الثالث والرابع لم يشخص ابدا وهذه النسب توافق النسب الموجودة في دراسة Heinz^(٧) (حيث كانت النسب فيها ٧٣% للنمط الاول و ٢٥% للنمط الثاني و ٢% للنمط الثالث) , و Iskandar^(٨) (حيث كانت النسب فيها ٦٨% للنمط الاول و ٣٠% للنمط الثاني و ٢% للنمط الثالث)

المناقشة

- ❖ ترافق النمط الاول من تشوه كيارى مع تكهف النخاع بنسبة ٦٢ % في حين تواجد عند مرضى النمط الثاني من كيارى بنسبة ٨٠ % كانت هذه النتائج مقارنة للنتائج العالمية حيث كانت نسبة تكهف النخاع في دراسة (68%) Iskandar(8) في النمط الاول و ٨٥ % في النمط الثاني)
- ❖ كذلك في دراسة (4) Elster كانت النسب (٦٦ % في النمط الاول و ٧٩ % في النمط الثاني)
- ❖ اما دراسة الحالة الوظيفية في عينة البحث وفقاً لوجود تكهف النخاع وغيابه فقد اظهرت تقارباً في النتائج السريرية بحال وجود التكهف وغيابه وهو ما يتعارض مع الدراسات العالمية التي اظهرت تحسن اكبر في الاعراض السريرية عند المرضى بغياب تكهف النخاع كما في دراسة
- ❖ (1) Aboulezz وكذلك في دراسة (4) Elster قد يكون السبب قلة عدد الحالات في عينة البحث المحتوية على تكهف للنخاع مع صعوبة متابعة طويلة الامد لبعض المرضى وارتفاع تكاليف المتابعة).
- ❖ ترافق النمط الاول من كيارى مع الاستسقاء الدماغى بنسبة ٨ % , اما النمط الثاني فحدث فيه الاستسقاء بنسبة كبيرة تصل حتى ٩٠ % جاءت نسب حدوث الاستسقاء في النمط الاول اقل من نسب الحدوث العالمية حيث وصلت حتى ٢٠ % في دراسة Iskandar (8) اما في النمط الثاني كانت النتائج متقاربة حيث كانت ٩٢ % في نفس الدراسة.

اما دراسة الحالة الوظيفية في عينة البحث وفقاً لوجود استسقاء دماغى مرافق وغيابه فقد اظهرت انذاراً اسوأ في حال وجود الاستسقاء حيث ارتفعت نسبة حدوث الاعراض العصبية ونسبة العجز العصبي والوفيات مقارنة بالمرضى المشخص لهم تشوه كيارى دون استسقاء دماغى مرافق على الرغم من قلة عدد المرضى المشخص لديهم استسقاء دماغى مرافق حيث كانت نسبة الوفيات في حال الاستسقاء ١٨ % ومن دون الاستسقاء ٤ % في حين ظهرت الاعراض العصبية الخفيفة والمتوسطة بنسبة ٢٧ % في حال الاستسقاء وكانت بنسبة ١٣ % عند غيابة

المناقشة

قد يكون السبب في ذلك هو اختلاطات الشنت نفسها مع احتمالات الانتان والفشل الوظيفي للشنت والحاجة لتبديل الشنت . طبعاً هذه النسب والاحصائيات اكبر من الدراسات العالمية وخاصة دراسة Iskandar(8) حيث نسبة الوفيات فيها لم تتجاوز ٧% بوجود الاستسقاء , ودراسة Marin-Padilla(10) التي لم تتجاوز ٥%

شوهدت القيلة السحائية في دراستنا عند مريضين من مرضى النمط الاول لكباري بنسبة ٨% وهذا اقل من الدراسات العالمية حيث تراوحت نسبة حدوث القيلة بدراسة McLendon (11) حتى ٥٥% في حين انها كانت في دراسة Iskandar(8) 68% وفي دراسة Marin-Padilla(10) كانت ٤٥% ((قد يكون السبب في ذلك الى عدم اجراء مسح شعاعي بالرنين المغناطيسي للعمود القطني عند المرضى المشخص لهم كباري)) . كانت نسبة حدوث القيلة السحائية عند مرضى النمط الثاني من كباري ١٠٠% اذ انها شخّصت عند جميع مرضى كباري كما انها كانت سبباً بتشخيص تشوه كباري في عدة حالات , وهذا يشابه الدراسات العالمية حيث وصلت نسبة حدوث القيلة في دراسة Iskandar(8) 97% في حين كانت في بدراسة McLendon (11) 95% وفي دراسة Marin-Padilla(10) 97% ,

اما دراسة الحالة الوظيفية في عينة البحث وفقاً لوجود قيلة سحائية نخاعية مرافقة وغيابها فقد اظهرت انذاراً اسوأ في حال وجود القيلة السحائية النخاعية حيث ارتفعت نسبة حدوث الاعراض العصبية ونسبة العجز العصبي والوفيات مقارنة بالمرضى المشخص لهم تشوه كباري دون قيلة سحائية مرافقة

المناقشة

وصلت نسبة الوفيات عند مرضى كيارى مع قيلة سحائية نخاعية مرافقة الى ١٧% وهي نسبة مرتفعة جدا حيث تراوحت في الدراسات العالمية (8) Iskandar حتى ٥% في حين انها كانت في دراسة McLendon 7% (11) وفي دراسة ((8% Marin-Padilla(10) قد يكون السبب في ارتفاع نسبة الوفيات المرافقة للقيلة هي تشاركها مع استسقاء الدماغ والتكهف مما زاد من نسبة حدوث الاختلاطات). في حين ان النتائج الجراحية من حيث غياب الاعراض العصبية وظهور الاعراض العصبية الخفيفة الى متوسطة في تشوه كيارى بغياب القيلة كانت قريبة جدا من النسب العالمية .

كان الهدف من الجراحة هو توسيع الحفرة الخلفية لتخفيف الضغط عن العناصر في الحفرة الخلفية الهابطة الى القناة الرقبية والتأكد من تدفق طبيعي للسائل الدماغي الشوكي في البطن الرابع . قمنا بخزع عظام الحفرة الخلفية والقوس الخلفية للفقرة الرقبية الاولى , تم فتح السحايا عند جميع المرضى الا مريض واحد , ووضع رقعة سحايا كانت صناعية عند ١٣ مريض وذاتية عند ١١ مريض . في النمط الاول من تشوه كيارى تم تخثير اللوزتين المخيخيتين عند ٢٠ مريض من اصل ٢٤ مريض بنسبة ٨٣.٣% كما تم تحري تدفق السائل الدماغي الشوكي عند جميع طبعاً تخثير اللوزتين كان مثار جدل في بعض الدراسات حيث تم تخثيرها في دراسة (1) Aboulezze بنسبة ٨٠% في حين لم يتم تخثيرها اكثر من ٥٠% في دراسة Marin-Padilla(10)

المناقشة

وكانت الموجودات اثناء الجراحة في النمط الاول لكباري كالتالي :

الالتصاقات الشديدة ما بين العنكبوتية واللوزتين المخيخيتين المتدليتين تواجدت عند ١٣ مريض بنسبة ٥٤% حيث تم تحرير هذه الالتصاقات حتى تمكنا من رؤية البطن الرابع والتدفق الطبيعي للسائل الدماغي الشوكي وهي نسبة مشابهة لدراسة (1)Aboulez و كذلك Marin-Padilla(10) قمنا بخزع الثقبة العظمى مع القوس الخلفية عند جميع المرضى .

تم استخدام رقعة سحايا صناعية عند ١٣ مريض في حين تم استخدام الرقعة الذاتية عند ١١ مريض (في الملحق بحث يظهر الفوارق في النتائج بين نوع الرقعة المستخدمة).

اما في مرضى النمط الثاني من تشوه كباري فقد تم التداخل الجراحي فيها على مرضى مجرى لديهم شنت دماغي بريتواني . تم اجراء الخزع بنفس الخطوات السابقة , الا ان العناصر المنفتحة للأسفل كانت اكثر مع وجود خطورة اكبر للتداخل الجراحي بسبب حساسية البنى الموجودة وضيق الحيز المتاح . قمنا بازالة الالتصاقات ورؤية التدفق الطبيعي للسائل الدماغي الشوكي عند الجميع. الرقع السحائية المستخدمة كانت صناعية جميعها

المناقشة

كانت النتائج الجراحي عموما عند مرضى النمط الثاني من كيارى اسواء من الدراسات العالمية حيث ان نسبة الوفيات وصلت الى ٢٠% وهي اكبر من النسب العالمية التي تراوحت نسبة الوفيات فيها بين ٥% في دراسة Marin-Padilla (10) وحتى ٧% في دراسة ((McLendon (11) قد يكون السبب تشارك عدة تشوهات معا حيث ترافقت القيلة مع الاستسقاء الدماغى والتكهف عند غالبية المرضى مما زاد من نسبة حدوث الانتان والوفيات)).

كانت القيلة السحائية الكاذبة من ابرز الاختلاطات التي ظهرت لدينا بعد العمل الجراحي حيث ظهرت عند ٣ مرضى جميعهم مرضى النمط الاول من تشوه كيارى (بنسبة ٨%) وقد يكون السبب في عدم ظهورها عند مرضى النمط الثاني وجود الشنت الدماغى البريتوانى تم علاجها بالبزل المتكرر وبطريقة محافظة حيث تحسنت الاعراض لاحقا ظهرت القيلة بنسب متقاربة مع الدراسات العالمية حيث تراوحت بنسبة ٦% بدراسة Iskandar^(٨) وكانت ٥% بدراسة Heinz

ظهرت الاعراض المخيخية عند ٣ مرضى (بنسبة ٨%) وتراجعت بعد فترة زمنية قصيرة كانت نسبة حدوثها ايضا مقاربة للنتائج العالمية حيث حدثت بنسبة ٤% في دراسة McLendon^(١١) وكانت ٥% في دراسة Marin-Padilla

المناقشة

حدث التهاب السحايا عند مريضين في النمط الأول من كيارى (بنسبة ٧%) وعند مريضين في النمط الثاني (بنسبة ٢٠%) , كانت نسبة حدوث التهاب السحايا مرتفعة خصوصا عند مرضى النمط الثاني كما ان الزرع المرسله اظهرت تعنيدا واضحا على الصادات الحيوية وكان الجرثوم المشاهد Acentopacter في اغلب الحالات . تم استخدام الصادات الحيوية واسعة الطيف في العلاج . لم تتجاوز نسبة حدوث التهاب السحايا في الدراسات العالمية ٨% كما في دراسة (11) McLendon في حين كانت ٥% بدراسة (8) Iskandar قد يكون لوجود الرقع الصناعية والشتت الدماغى علاقة بنسب الحدوث المرتفعة لالتهاب السحايا).

نز السائل الدماغى الشوكى ظهر عند مريض واحد فقط من مرضى النمط الاول من تشوه كيارى (بنسبة ٣%). كما ان انتان الجرح ظهر عند مريضين (بنسبة ٥%), واحد منهم في النمط الاول والثاني في النمط الثاني لكيارى

لم يحدث ضعف عضلى او نزف عند أي مريض بعد العمل الجراحى وهنا كانت النتائج افضل من الدراسات العالمية حيث حدث الضعف العضلى بنسبة ٣% في دراسة Heinz^(٧) وكانت ٢% في

دراسة Marin-Padilla

المناقشة

حدثت الاختلاطات بشكل متواقت عند مريض واحد حيث طور قيلة سحائية كاذبة مع نز سائل دماغي شوكي تم ايقافه عن طريق الاغلاق الكتيم للجلد تطور لديه لاحقا التهاب سحايا مع علامات مخيخية , على الرغم من العلاج بالصادات واسعة الطيف التالية للزرع والتحسس واعادة العمل الجراحي وتغيير الرقعة السحائية الصناعية الى ذاتية ترقى تدهور المريض حتى انتهت الحالة بالوفاة بصمة رؤية وكانت هي الحالة الوحيدة (بنسبة ٤%). اما في النمط الثاني من كيارى حدثت الوفاة عند مريضين من اصل ١٠ (بنسبة ٢٠%) بعد العمل الجراحي تاليا لالتهاب السحايا على الرغم من تحويل الشنت الداخلي الى شنت خارجي والعلاج بالصادات الحيوية

المناقشة

من خلال المقارنات السابقة من حيث الناحية الوظيفية ونسب الاختلاطات و الوفيات نستطيع التوصل الى النتيجة التالية:

الاجراء الجراحي المقدم في مراكزنا والذي تم شرحه بالتفصيل يعد مقبولا على المدى القريب والمتوسط في علاج مثل هذه الحالات, مع ضرورة تقييم البقيا والنكس في فترات متابعة طويلة لم تكن متاحة في دراستنا

التوصيات

- I. تشوه كيارى من التشوهات المشاهدة فى مشافينا بشكل ملحوظ مقارنة بالمراكز العالمية
الامر الذى يجعلها بيئة ملائمة للدراسة والبحث فى الانماط المختلفة.
- II. يجب اجراء تشخيص دقيق وتقييم سريري شامل مع تقديم كل الخدمات التشخيصية والاستقصائية الممكنة مما يمكن من تحسين النتائج العلاجية .
- III. يجب اجراء دراسة شعاعية كاملة فى حال وجود تشوهات خلقية فى الانبوب العصبى مما يحسن من تشخيص التشوهات المرافقة الاخرى الذى بدوره قد يغير من خطة العلاج المتبعة .
- IV. التاكّد من نوعية الشنّات المستخدمة ومطابقتها للمواصفات بسبب ارتفاع نسب الانتان فيها مقارنة بالدراسات العالمية . استخدام الشنّات المبرمجة والمشرّبة بالصادات الحيوية قد يحسن من نسب الاختلاطات والوفيات (لايوجد دراسة عن نسبة الانتان عند استخدام الشنّات المشرّبة بالصادات)

التوصيات

- V. التأكد من ان تشوه كيارى غير مرتبط بارتفاع التوتر داخل القحف او الاستسقاء قبل اجراء الخزع لعناصر الحفرة الخلفية حيث ان تركيب الشنت في هذه الحالة يكون كافيا .
- VI. في حال اجراء الخزع يجب اجراء خزع واسع مع كشف العناصر المختلفة للحفرة الخلفية كما يوصى بفتح السحايا وتوسيعها برقعة سحائية.
- VII. لا يزال تخثير اللوزتين المخيخيتين مثار جدل لكن لابد من رؤية التدفق الحر للسائل الدماغي الشوكي في ارضية البطن الرابع بشكل عياني مع ازالة الالتصاقات ان وجدت.
- VIII. استخدام الرقع السحائية الذاتية حيث كانت الاختلاطات والنتائج فيها افضل,مع اجراء دراسات متممة على عينات اكبر للبحث .
- IX. اجراء دراسة متممة للنتائج الجراحية بعيدة الامد من اجل تحديد الانذار البعيد ومعدل البقيا للحصول على افضل الطرق العلاجية لهذا التشوه.

وَشَكَرًا
لِّاصْغَائِكُمْ