proLékaře.cz | 17.8.2025

Komentář ke článku Sova M et al. Chiariho malformace

MUDr. Martin Häckel, CSc.
Neurochirurgická klinika
1. LF UK a IPVZ
Ústřední vojenská nemocnice
U Vojenské nemocnice 1200,
169 02 Praha 6
e-mail: hackel@uvn.cz

Vývoj pádí mílovými skoky. Před 10 lety jsme na stránkách tohoto časopisu bojovali za upuštění od matoucího názvu „Arnold-Chiariho" malformace pro do té doby v češtině téměř nepublikované téma bazichondrokraniálních kolizí v zadní jámě. Dnes není vzácností číst publikaci z pera mladých českých autorů, která se zabývá právě výsledky chirurgické léčby nemocných s Chiariho malformací I. typu (CMI). Před 10 lety, během mé stáže na neurochirurgickém oddělení nemocnice v New York Science Center, mi profesor Thomas H. Milhorat kreslil na tabuli, jak široká musí dle něj být dekomprese nad zadní jámou, aby klinické symptomy provázející CMI nenávratně odezněly. Dnes jsme svědky sehrané práce týmu specialistů v typicky americky velkoryse pojatém Chiari Institute, který byl založen stejným panem profesorem v roce 2001 v Jewish Medical Center v longislandském New Hydeparku. Zatímco se kolegové z Polska ještě v roce 1997 zdráhali uvěřit, že je za 5 let možné v Česku nalézt a dokonce chirurgicky ošetřit 15 nemocných s diagnózou CMI, v poslední dekádě je na dané téma každoročně ve světě publikováno 10–20 prací a jen ve Spojených státech běží nejméně tři prospektivně ošetřené studie s výzkumným záměrem na téma CMI.

Boj za eliminaci CMI a jejích následků můžeme v současnosti sledovat na třech frontách. V rovině diagnostické, v rovině fyziologicko-mikroanatomické a nově v rovině molekulárně genetické. Neustále se objevují další a další publikace případů hereditárně vázané CMI a genetici zkoumají „podezřelé" chromozomy 9 a 15, zejména jejich gen fibrillin-1, odpovědný za závažné vývojové vady (jako je Marfanův syndrom aj), ale také pravděpodobně za vznik CMI. Publikované práce si všímají především hereditárně vázaných změn velikosti zadní jámy, její volumetrie, zde se stýká genetický výzkum s radiologickým sledováním vytipovaných jedinců a jejich rodin. Radiologický výzkum se prolíná s fyziologickým a navazuje na výzkum patofyziologie likvorových cest u CMI, kterému položila základ zásadní práce Oldfielda et al z r. 1994.

Vše chirurgické se točí především okolo klinicky nejzávažnějšího konkomitujícího jevu CMI, tj. syringomyelie. Míchu devastující patologie je pro nemocného, tedy i pro klinika a chirurga často mnohem větší problém než sama vrozená vada zadní jámy. Dnes je syringomyelie poznávána především jako projev CMI (syringomyelia associated with craniocervical junction abnormalities, CCJAS) a výzkum dalších typů syringomyelií (idiopatická, posthemoragická/posttraumatická, pozánětlivá, tumor dependentní aj, tzv. non-CCJAS syringomyelie) významně těží z výzkumu syringomyelie asociované s CMI. Dosud není statisticky ověřeno, která z mikrochirurgických metod je pro řešení CMI a CMI/syringomyelie nejvhodnější. Výsledky u všech použitých metod se příliš neliší, vždy je rozdíl mezi nemocnými, u nějž se syrinx již rozvinula, a mezi nemocnými, kteří přišli do nemocnice s projevy CMI bez míšní léze. Druhá skupina mívá výrazně lepší profit z chirurgické léčby a také prognózu. Awad et al si tohoto rozdílu povšimli již v r. 1991 a zakotvili jej ve své nově pojaté (a klinicky dle mého názoru nejvýznamnější) A/B klasifikaci. I když se A/B klasifikace (pohříchu) příliš neujala, lze pozorovat, že Williamsova teorie „arachnoidálního bloku" jako prekurzoru syringomyelie (recentně je používán termín presyringomyelie) je dnes obecně přijímána a většina recentních studií z ní vychází. Aniž je třeba příliš zabíhat do teorií, ukázalo se, že likvorodynamické poměry jsou pro vývoj CMI to nejpodstatnější. Sami jsme ke sběru dat na tomto poli přispěli prací, která nabídla výzkumu CMI/syringomyelie a CMI suspektních ze vzniku syrinx alternativu dříve těžko dostupným a většinou finančně příliš náročným MRI technikám. Zmíněnou alternativou byla simultánní likvorodynamická monitorace nemocných s CMI včetně zátěžového testování za cenu chirurgické miniinvaze. Práci jsme publikovali v r. 2001.

Práce brněnských autorů Sovy et al o CMI patří k chirurgickým referencím souborů o méně než 20 nemocných, kde pojem nevelký je velmi relativní a při známé frekvenci CMI dospělých v ČR jde naopak o soubor dostatečně velký. Jako taková splňuje nezbytné požadované standardy, její přínos je především ve volbě tématu (souborných prací o CMI je v české literatuře nepřiměřeně poskrovnu) a dále v přehlednosti, dodržení chirurgické koncepce (indikace je zde podepřena jednotnou chirurgickou rozvahou, což na poli individuálně variabilních CMI s řadou možných chirurgických řešení není zas až tak obvyklé) a v pojetí (respektování A/B klasifikace či chceme-li v respektování odlišnosti průběhu léčby u nemocných s CMI bez syringomyelie od léčby nemocných s vytvořenou syrinx). Nevýhodou práce je především retrospektivní způsob sledování a poměrně chudá diskuse.

Do budoucna se budou muset publikace se soubory nemocných s CMI v impaktovaných časopisech lépe vyrovnat s kvalitním sběrem anamnestických dat (zejména s hereditární zaměřeným screeningem), genetické vyšetření nemocných bude časem nejspíše nezbytné. Metodika důkladného poznání individuální likvorodynamiky nemocného, ať už pomocí vysoce pokročilé radiodiagnostiky

proLékaře.cz | 17.8.2025

nebo miniinvaze, bude pro volbu chirurgického řešení nepostradatelná. Celkově ale můžeme zájem odborné veřejnosti o toto dosud ne zcela běžně vídané onemocnění jen přivítat.

Literatura

1. Boyles AL, Enterline DS, Hammock PH et al. Phenotypic definition of Chiari type I malformation coupled with high-density SNP genome screen show significant evidence for linkage to regions on chromosomes 9 and 15. Am J Med Genet A 2006; 15: 140: 2776–2785.
2. Robenek M, Kloska SP, Husstedt IW. Evidence of familial syringomyelia in discordant association with Chiari type I malformation. Eur J Neurol 2006; 13(7): 783–785.
3. Sgouros S, Kountouri M, Natarjan K. Posterior fossa volume in children with Chiari malformation Type I. J Neurosurg 2006; 105(2 Suppl): 101–106.
4. Oldfield EH, Muraszko K, Shawker TH, Patronas NJ. Pathophysiology of syringomyelia associated with Chiari I malformation of the cerebellar tonsils: Implications for diagnosis and treatment. J Neurosurg 1994; 80: 3–15.
5. Pillay PK, Awad IA, Little JD, Hahn JF. Symptomatic Chiari malformation in adults: A new classification based on magnetic resonance imaging with clinical and prognostic significance. Neurosurgery 1991; 28: 639–645.
6. Williams B. On the pathogenesis of syringomyelia: a review. J R Soc Med 1980; 73: 798–806.
7. Häckel M, Beneš V jr, Mohapl M. Simultaneous cerebral and spinal fluid pressure recordings in surgical indications of the Chiari malformation without myelodysplasia. Acta Neurochir (Wien) 2001; 143: 909–918.

www.csnn.eu