

Ambulatorio neurochirurgico per la malformazione di Chiari tipo I- Siringomielia e delle patologie della giunzione cranio-cervicale

La malformazione di Chiari tipo I (CMI) è un'alterazione della giunzione occipito-cervicale caratterizzata dalla discesa di una porzione del cervelletto (le tonsille cerebellari) attraverso l'apertura inferiore del cranio fin dentro la colonna vertebrale. E' classificata tra le Malattie Rare e la sua incidenza sulla popolazione generale è scarsamente conosciuta. Questa posizione anomala delle tonsille del cervelletto genera un blocco al libero flusso del liquido cefalo-rachidiano (il liquor) tra il cervello ed il midollo spinale. A questo blocco segue un aumento delle pressioni a livello del cervello, cervelletto e midollo. I sintomi ed i segni clinici sono appunto dovuti a tale blocco.

L'esame diagnostico che fornisce i maggiori dettagli anatomici della CMI è la Risonanza Magnetica (RM). E' bene chiarire che molto spesso durante una RM cerebrale eseguita per altri motivi (un trauma cranico per esempio) è possibile riscontrare la discesa delle tonsille cerebellari. Il solo dato radiologico non è mai sufficiente per stabilire la diagnosi di CMI. Il momento più importante della diagnosi è la raccolta della storia clinica del paziente e l'esame neurologico che assieme alla RM portano alla diagnosi corretta.

Il sintomo più tipico della CMI è la CEFALEA. Essa ha una localizzazione tipicamente occipitale e/o sub-occipitale ed una durata protratta (da ore a giorni). Può essere scatenata dalla tosse, da uno sforzo, dalla contrazione intensa dei muscoli addominali oppure dalla flessione del collo. Spesso la cefalea si associa a sintomi e/o segni di disfunzione del tronco encefalico, del cervelletto e/o del midollo cervicale. Nei pazienti con quadri clinici più avanzati è possibile riscontrare disturbi della respirazione durante il sonno, difficoltà a deglutire, paralisi delle corde vocali, diminuzione della sensibilità della faccia e difficoltà di coordinazione motoria.

Come detto sopra, il percorso diagnostico deve prevedere un'accurata raccolta della storia clinica del paziente, un approfondito esame clinico e una RM del cervello e del midollo spinale. Solo nei pazienti nei quali vi sia una correlazione chiara tra disturbi clinici e quadro radiologico può essere preso in considerazione un trattamento chirurgico.

Il trattamento chirurgico che negli ultimi decenni ha portato ai migliori risultati clinici è la Decompressione della Fossa Posteriore (DFP). Più avanti è disponibile una descrizione di tale tecnica.

CMI e Siringomielia (SM)

La siringomielia è una malattia del midollo spinale ad andamento cronico che colpisce prevalentemente l'età adulta (30-40 anni), caratterizzata dalla presenza di una cavità (siringa) unica o multipla all'interno del midollo spinale. La prevalenza della malattia è stimata a 8.4/100.00

La SM può presentarsi come conseguenza di altre malattie che interessano il midollo (tumori del midollo, mielopatia post-traumatica, infezioni del midollo o delle meningi) oppure in forma idiopatica (senza una causa accertata).

La causa più frequente di siringomielia è però la CMI. Il meccanismo che unisce queste due malattie è ancora una volta legato all'ostruzione a livello del passaggio di liquor tra il cervello ed il midollo. L'aumento di pressione che ne consegue costringe il liquor a penetrare all'interno del midollo spinale creando delle cavità.

La SM può essere diagnosticata casualmente durante una RM del midollo eseguita per altri motivi. Essa infatti può essere presente nel midollo di soggetti che non hanno alcun disturbo fisico. Allo stesso modo quando viene scoperta la presenza di una CMI va sempre seguita una RM del midollo.

Nei pazienti sintomatici l'esordio è caratterizzato usualmente da disturbi della sensibilità di tutto il corpo,

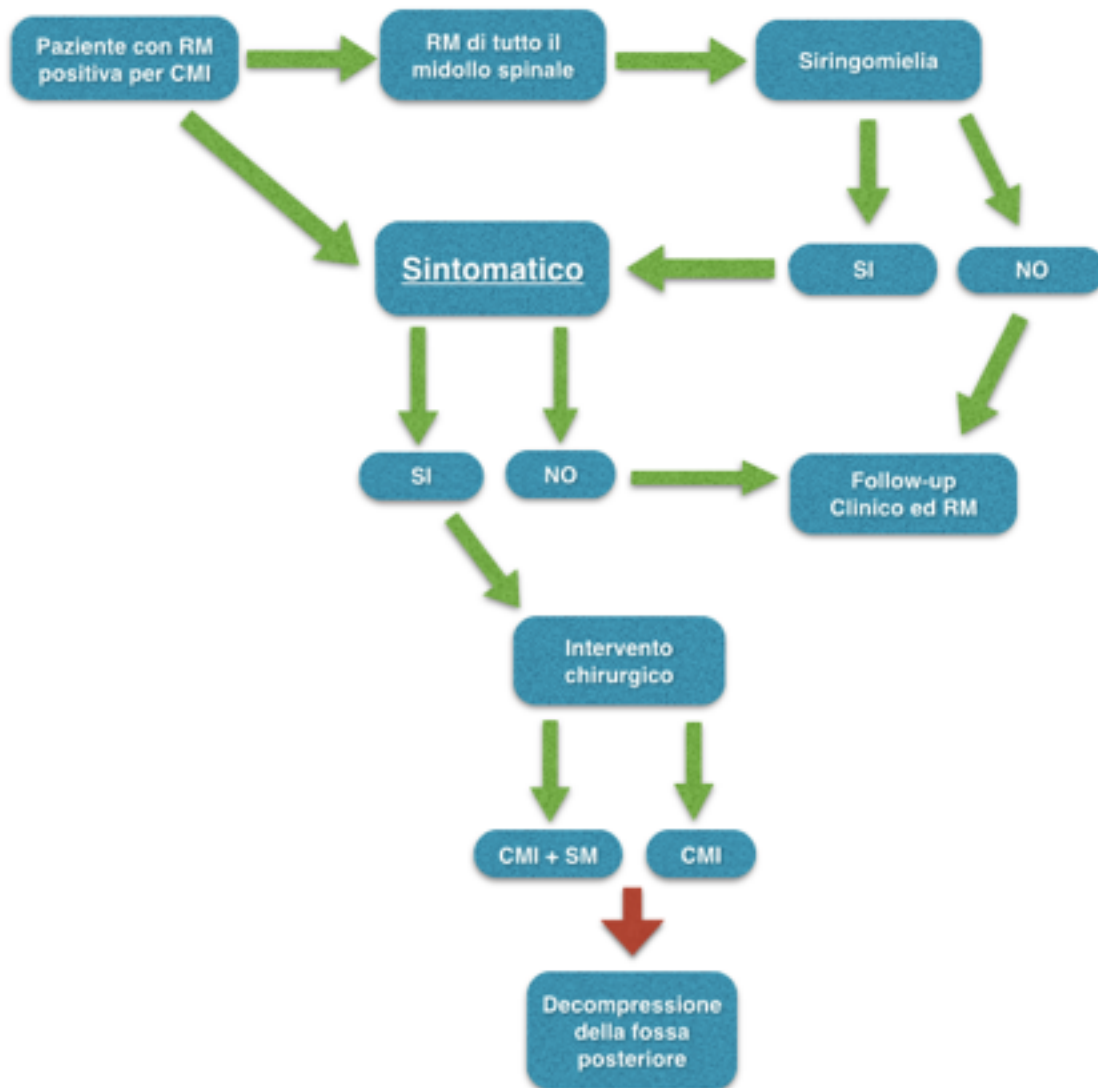
corpo, che variano dalla assenza di sensibilità al dolore o alla temperatura, ad un aumento della sensibilità agli stimoli. All'esame neurologico è relativamente comune e caratteristica all'esordio la perdita della capacità di differenziare le sensazioni tra il caldo e il freddo, causa frequente di ustioni e ulcere cutanee. Se la SM tende ad evolvere può condurre a quadri di tetraparesi/paraplegia e disfunzione vescicale e sessuale, con perdita completa di autonomia.

Per definire la diagnosi è necessaria la RM ed esami neurofisiologici (cioè tecniche che mettono in evidenza se vi sono alterazioni della trasmissione degli impulsi elettrici nel midollo e nei nervi).

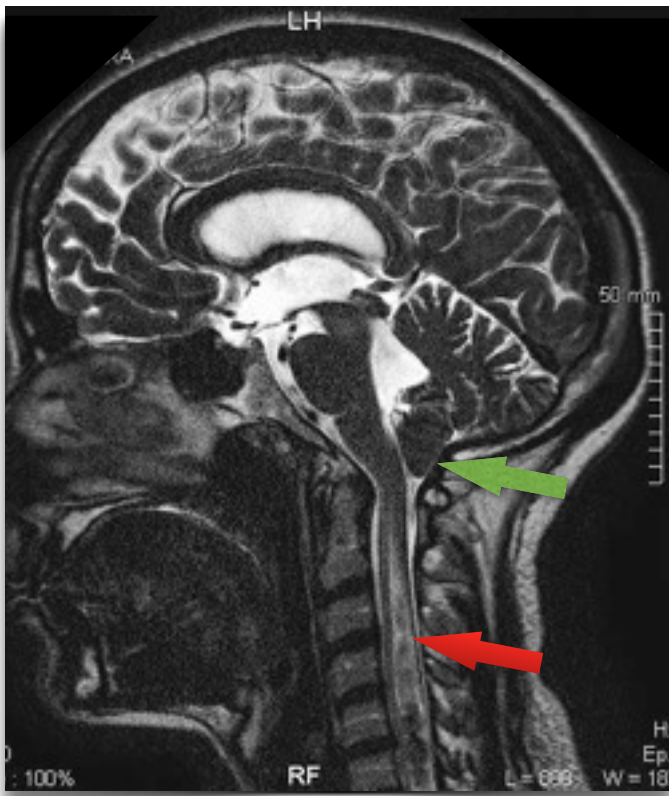
Qualora ad una persona venga riscontrata la CMI con SM e non vi siano disturbi di alcun genere, l'indicazione è quella di eseguire uno stretto follow-up ripetendo periodicamente la visita specialistica neurologica o neurochirurgia e la RM.

Nel caso in cui vi siano già disturbi, al paziente verrà proposto il trattamento chirurgico. Questo consiste esattamente nella stessa procedura che viene eseguita per il trattamento della CMI senza siringomielia.

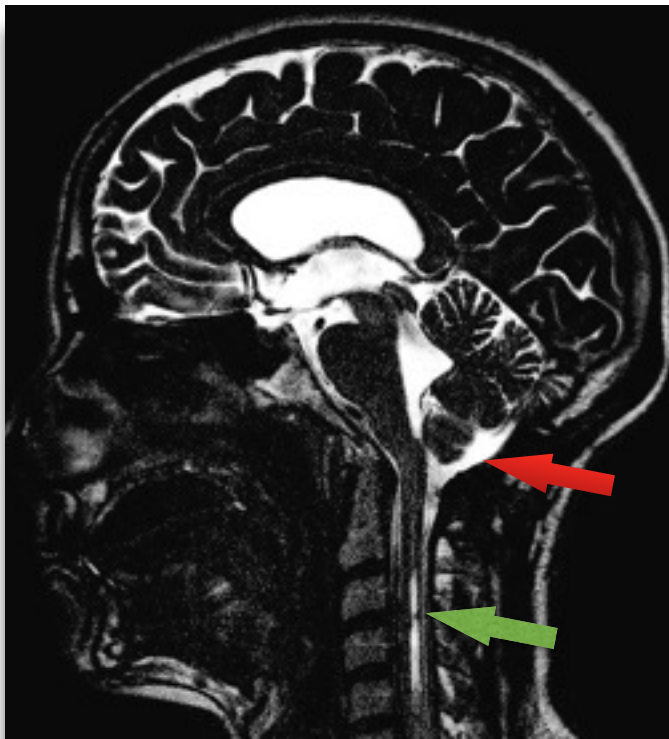
Inquadramento preoperatorio del paziente con malformazione di Chiari tipo I con e senza Siringomielia



* CM I + SM: malformazione di Chiari tipo I e siringomielia



RM di un paziente con Chiari I e siringomielia. La freccia verde indica la discesa delle tonsille del cervelletto. La freccia rossa indica la siringomielia cervicale



RM postoperatoria dello stesso paziente. La freccia verde indica la presenza di liquor attorno alle tonsille grazie all'intervento chirurgico di decompressione. La freccia rossa indica la diminuzione del volume della siringomielia.

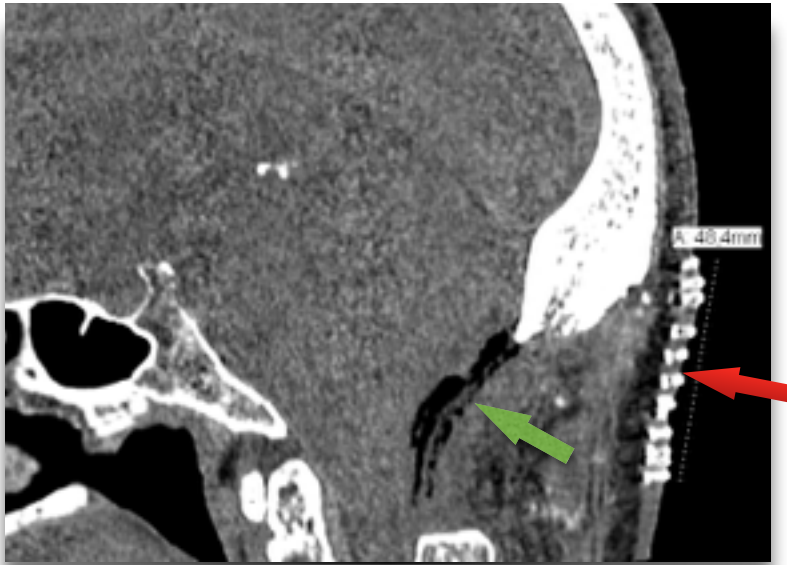


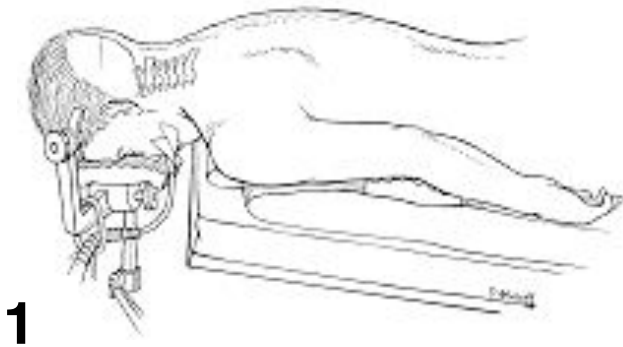
Immagine TC postoperatoria che mostra la decompressione ossea della fossa posteriore. La freccia rossa indica le graffe utilizzate per suturare la ferita chirurgica. Da notare che l'incisione non supera i 5 cm di lunghezza (riquadro superiore).

Intervento chirurgico

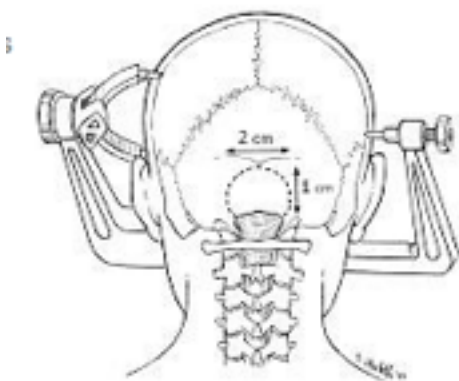
Una volta che sia stata posta l'indicazione chirurgica, il paziente esegue un prericovero nel quale vengono eseguiti tutti gli esami e le visite anestesologiche per escludere rischi connessi all'anestesia generale. Questa fase richiede una mattina e quindi il paziente può rientrare a domicilio.

Il paziente viene poi ricoverato il pomeriggio precedente all'intervento. Al momento del ricovero viene istruito dal personale infermieristico riguardo l'igiene preoperatorio, le indicazioni sul digiuno e l'assunzione di farmaci.

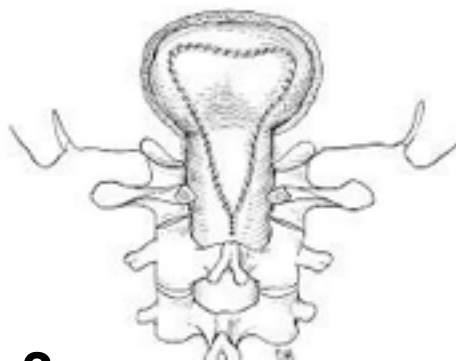
L'intervento chirurgico avviene con il paziente in posizione prona (a faccia in giù). L'incisione chirurgica rimane per più di 3/4 al di sotto dell'attaccatura dei capelli della nuca e nelle persone con corporatura normale è possibile che sia ancora più ridotta di estensione. Presso il nostro centro cerchiamo di sfruttare al massimo i criteri della mini-invasività e della microchirurgia al fine di garantire accessi chirurgici ridotti e diminuzione del dolore postoperatorio e dei rischi di fistola liquorale (fuoriuscita di liquor dalla ferita chirurgica).



1



2



3

In questi disegni sono illustrate le 3 fasi dell'intervento chirurgico. 1. posizionamento. 2. apertura ed asportazione di parte dell'osso occipitale. 3. rimozione della dura madre e ricostruzione con dura sintetica. La durata media dell'intervento è attorno alle 2 ore.

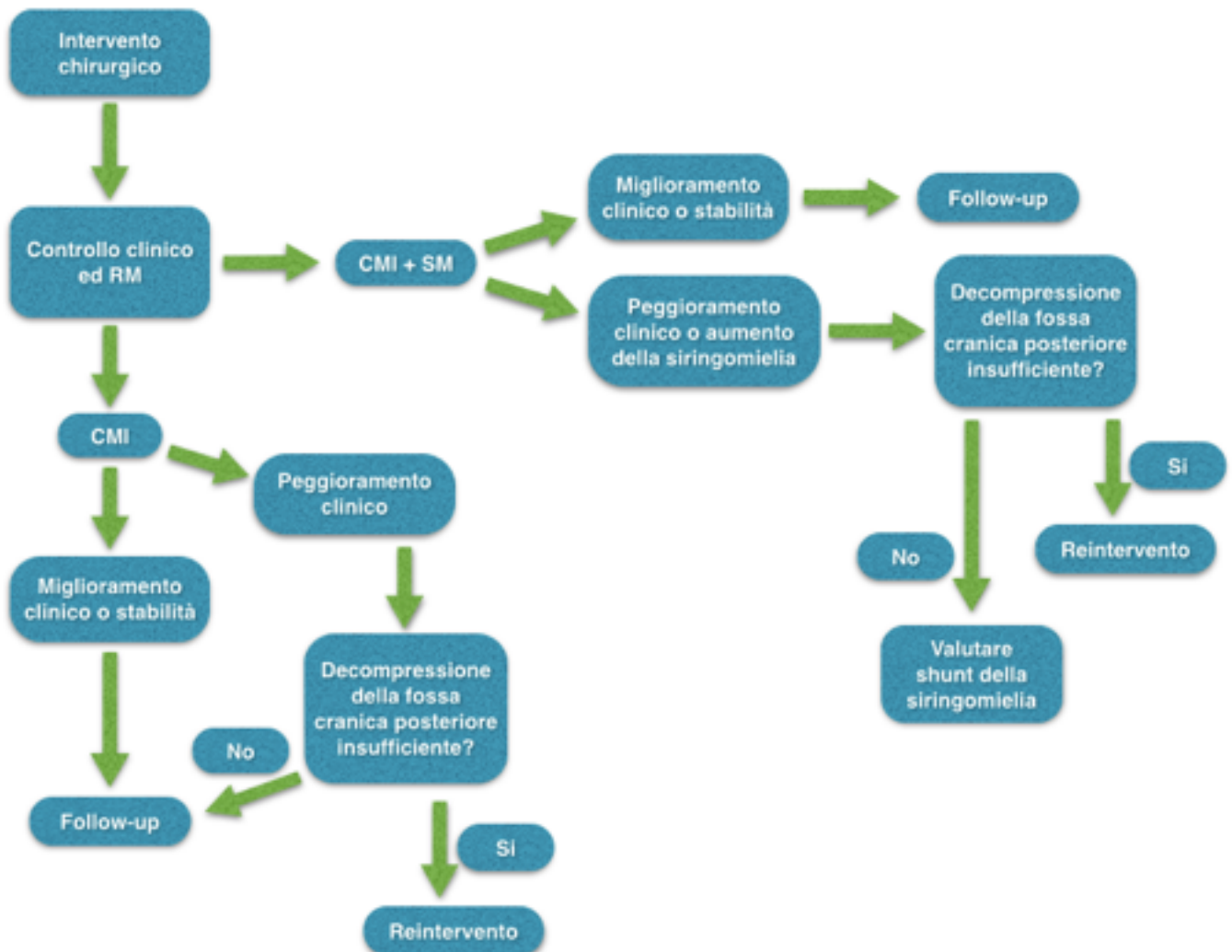
Mediamente la mobilizzazione postoperatoria del paziente avviene il giorno seguente l'intervento chirurgico senza l'ausilio di collare cervicale. Tale regola è però molto variabile in base alle condizioni neurologiche preoperatorie del paziente e alla soglia del dolore individuale. Normalmente il paziente avverte dolore nella sede della ferita che tende a scomparire nei giorni successivi e che è legato all'incisione dei muscoli. La terapia antalgica postoperatoria è attentamente seguita dall'equipe anestesiologicala.

Nel caso estremamente raro si dovesse verificare la fuoriuscita di liquor dalla ferita, è possibile che si proceda al posizionamento di un drenaggio spinale mediante una puntura lombare. Tale drenaggio permetterà alla ferita di chiudersi completamente e quindi verrà rimosso. Nel caso in cui non si avesse guarigione della ferita potrebbe essere necessario intervenire nuovamente per sigillare la dura madre.

Il tempo medio di degenza ospedaliera è attorno ai 6 giorni e varia sulla base di differenti parametri.

In base ai disturbi preoperatori ed alla velocità di recupero postoperatoria, il paziente verrà reindirizzato a domicilio oppure in altro ospedale per seguire la riabilitazione neuromotoria.

Inquadramento postoperatorio e follow-up del paziente con malformazione di Chiari tipo I con e senza Siringomielia sottoposto ad intervento di decompressione della fossa posteriore (DFP)



Ambulatorio neurochirurgico per la malformazione di Chiari tipo I - Siringomielia e per le patologie della giunzione cranio-cervicale

Sig.ra Donatella Colombo – telefono: 030 3995587