

## **Conclusioni della Consensus Conference**

**Partecipanti alla tavola rotonda del 9 maggio 2009**

|                                   |                                   |                    |
|-----------------------------------|-----------------------------------|--------------------|
| <b>Dott. Paolo Bolognese</b>      | <b>Neurochirurgo</b>              | <b>(New York)</b>  |
| <b>Dott. Massimo Caldarelli</b>   | <b>Neurochirurgo pediatrico</b>   | <b>(Roma)</b>      |
| <b>Dott.ssa Luisa Chiapparini</b> | <b>Neuroradiologa</b>             | <b>(Milano)</b>    |
| <b>Dott. Sergio Giombini</b>      | <b>Primario di neurochirurgia</b> | <b>(Milano)</b>    |
| <b>Dott. Gabriel Lena</b>         | <b>Neurochirurgo pediatrico</b>   | <b>(Marsiglia)</b> |
| <b>Dott. Carmine Mottolese</b>    | <b>Neurochirurgo pediatrico</b>   | <b>(Lione)</b>     |
| <b>Dott. ssa Veronica Saletti</b> | <b>Neuropsichiatra infantile</b>  | <b>(Milano)</b>    |
| <b>Dott. Carlo Lazzaro Solero</b> | <b>Primario di neurochirurgia</b> | <b>(Milano)</b>    |
| <b>Dott.ssa Laura Valentini</b>   | <b>Neurochirurgo pediatrico</b>   | <b>(Milano)</b>    |

## CRITERI DIAGNOSTICI per la CM 1

### 1) Quando è indicata la RM nel sospetto di CM1 ?

#### E' giusto fare una RM a tutti i pazienti che hanno un mal di testa ?

E' indicata quando è presente una cefalea persistente, che dura per almeno tre mesi, resistente alle normali terapie. Se la cefalea è accentuata da sforzi o manovre di Valsalva e ha una localizzazione occipitale.

#### Discussione

Soprattutto per i bambini il problema è importante perché spesso la RM richiede una sedazione.

Nel caso di una cefalea persistente che dura per almeno tre mesi, resistente alle normali terapie, nasce il sospetto di CM1, in particolare se è accentuata da sforzi o manovre di Valsalva.

Secondo la dott.ssa **V. Saletti** la cefalea da Chiari ha caratteri diversi e distintivi dalle cefalee primarie. In bambini al di sotto dei cinque anni, poiché le cefalee primarie sono piuttosto rare, è sempre opportuno fare una RM, soprattutto in caso di persistenza, di localizzazione occipitale e di peggioramento sotto sforzo, o durante esercizi fisici o manovre di Valsalva.

### 2) Quali sono i criteri diagnostici per CM1 alla RM ?

#### Negli adulti e nei bambini ?

Erniazione di una o di entrambe le tonsille cerebellari di 5 mm al di sotto del margine del forame magno; o 3-5 mm di erniazione accompagnata da siringomielia.

#### Discussione

Secondo la dott.ssa **L. Chiapparini** una erniazione inferiore a 3 mm non è patologica. Diventa una situazione di confine (borderline) tra i 3 e i 5 mm, rendendo necessaria una attenta valutazione sia clinica che radiologica nel tempo, in particolare se si accompagna ad una siringomielia o ad un kinking, che è un inginocchiamento della giunzione bulbo-midollare, o a sintomi di cefalea o a segni di deficit motori. Gli esami standard sono la RM e la cineRM con la quale si studia la dinamica liquorale in modo da vedere se ci sono blocchi della circolazione del liquor.

Quest'ultima informazione è importante anche ai fini di un eventuale intervento chirurgico.

Secondo il neurochirurgo di Marsiglia, dott. **G. Lena**, la valutazione principale è di tipo clinico: si valuta la sintomatologia e dopo tutto il resto.

Secondo il neurochirurgo pediatrico dott. **M. Caldarelli** di Roma, la radiologia resta un criterio valido ma deve comunque essere associata ad una valutazione clinica.

Il problema si pone nel caso di un paziente che ha una discesa delle tonsille senza sintomatologia. Cosa fare in questi casi? In definitiva il criterio di considerare i pazienti affetti da Chiari è quello descritto (erniazione di una o entrambe le tonsille cerebellari di 5 mm al di sotto del margine del forame magno o 3-5 mm di erniazione accompagnata da siringomielia).

Anche il neurochirurgo dott. **C. Mottolese** di Lione insiste sull'importanza di una definizione della malattia a partire dal quadro clinico che deve guidare il giudizio.

Il Primario di neurochirurgia dott. **C. L. Solero** di Milano, afferma che il criterio diagnostico basato sulla discesa delle tonsille è valido.

Il neurochirurgo dott. **S. Giombini** di Milano sottolinea l'importanza della correlazione clinico-radiologica ma afferma la quasi impossibilità, allo stato attuale delle conoscenze, di avere una "diagnosi standard né una terapia standard né un follow-up standard di Chiari". Più si è discusso è più si è visto che non esiste un protocollo preciso.

Secondo il neurochirurgo dott. **P. Bolognese** di New York, è fondamentale correlare la parte clinica con quella radiologica. "La storia clinica di una tipica malformazione di Chiari non è compresa ancora oggi e la comprendiamo studiando molti casi, anno dopo anno. Inoltre non conosciamo la storia naturale della malattia, e quindi non sappiamo cosa succede a coloro che pur avendo la malformazione non hanno sintomi o non sanno di averla e ciò impedisce la comprensione dell'evoluzione della patologia, per cui non si può, solo vedendo una RM, definire quella persona come una paziente destinato alla chirurgia. Per le indicazioni chirurgiche, già circa 15 anni fa, si è pensato di calcolare, mediante un punteggio, l'impatto clinico di tutti i sintomi della Chiari in una scala di qualità della vita. La misurazione del grado di autosufficienza del paziente si fa in base alla scala Karnowski, una scala internazionale che va da 0 a 100 (una persona che ha un Karnowski sotto il 50 è una persona che non passa più del 30% del tempo fuori dal letto, che ha bisogno di essere lavata, assistita e necessita di cure mediche importanti, ndr) o di Lawsky per i pazienti pediatrici.

Indicazioni per la chirurgia sono date da:

- un punteggio di settanta o meno nelle scale sopra riportate,
- la presenza di una cavità siringomielica centrale che abbia una larghezza di più del 75% del diametro trasversale del midollo spinale, o
- una cavità siringomielica che si espande nel tempo, o
- una cavità siringomielica eccentrica che espone ad un maggiore rischio di danno al midollo spinale,
- la presenza di un deficit neurologico significativo.

Il criterio dei 3- 5 mm è un buon criterio guida, nella grande maggioranza dei casi, ma talvolta ci sono delle eccezioni che devono essere interpretate. La differenza tra un esperto, che ne sa di più e uno che ne sa di meno sta nella capacità di discriminare i casi dubbi.

E comunque l'esperto migliore è colui che fa meno errori, non quello che ha sempre ragione. In particolare abbiamo scoperto che nei casi di tonsille erniate di pochi millimetri non c'è una malformazione classica con fossa cranica piccola che "spreme in fuori" le tonsille, ma queste erniazioni sono dovute ad altre cause differenti, per cui il trattamento chirurgico che utilizziamo per la Chiari "classica" in questi casi non funziona".

### 3) E per il Chiari 0 ?

Si intende una presenza di sintomi Chiari-simili ma assenza di erniazione delle tonsille

La Chiari 0 è stata anche definita (Iskandar Bj 1998 e Tubbs RS 2001) un'alterazione o distorsione della fossa posteriore e del suo contenuto, in pazienti con idrosiringomielia senza ectopia tonsillare.

### 4) E per il cosiddetto Chiari 1,5 ?

Secondo alcuni si tratta di una CM1 con una deformazione del tronco encefalico ed un severo affollamento nella fossa posteriore

La Chiari 1,5 (bulbar variant) è stata definita come: ectopia tonsillare con allungamento e dislocazione in basso del tronco encefalico e dell'obex.

**Non esiste un chiaro consenso sulla condotta terapeutica in questi ultimi due casi.**

In ogni caso la distinzione tra pazienti con Chiari e pazienti con Chiari e Siringomielia è un valido criterio per distinguere gli esiti di una chirurgia (prognosi chirurgica): per i pazienti Chiari sintomatici la presenza/assenza dei sintomi può essere un indice degli esiti dell'eventuale chirurgia, mentre in un paziente con siringomielia, gli esiti chirurgici sono valutati sulla base della risoluzione o meno della siringomielia.

### 5) Ci sono dei criteri condivisi alla Cine RM con studio del flusso?

#### Discussione

Per la dott.ssa **L. Chiapparini** di Milano è un esame utile perché ci fa capire se esiste un passaggio di fluido cerebro spinale dal comparto intracranico a quello intraspinale. Nella norma c'è un flusso sincrono con la pulsabilità cardiaca, mentre nei pazienti con Chiari c'è un blocco a livello della giunzione cranio-spinale. Ci sono comunque dei dati contraddittori in letteratura: dipende dai diversi software forniti, è anche "operatore dipendente" e anche "paziente dipendente", perché ci vuole una certa collaborazione (non bisogna fare respiri grossi e tante cose possono disturbare la buona riuscita dell'esame). Comunque, eseguita in condizioni ottimali, fa capire se c'è o non c'è il passaggio del liquor. Da poco si sta sviluppando uno studio in 3D del flusso liquorale sia nella scatola cranica che nell'astuccio spinale - 3D Computational flow analysis (CFA) - per vedere complessivamente cosa succede.

In sostanza la Cine RM è un esame non invasivo che viene effettuato a fini di ricerca e che può servire al neurochirurgo per capire quale sarà l'andamento dell'intervento, utilizzato come criterio prognostico nell'immediato post operatorio, però non è ancora un esame su cui si possono prendere delle decisioni e neanche esistono dei parametri internazionali condivisi. Nei diversi centri la Cine RM viene effettuato in modo differente.

## 6) Quando è indicato l'intervento chirurgico nella CM1 ?

E' indicato un trattamento chirurgico della CM1 in tutti i pazienti sintomatici e con siringomielia in fase evolutiva. Ancora di più se ciò si presenta nel paziente pediatrico. Le caratteristiche della siringa e non solo la sua evoluzione nel tempo sono ulteriori parametri presi in considerazione per stabilire il tempo di intervento sulla base dell'esperienza del The Chiari Institute di N.Y.

### Discussione

Per il dott. **G.Lena**, sono da operare i pazienti sintomatici o con siringomielia o con deficit neurologici (uditivi, cerebellari, motori).

Anche il dott. **M. Caldarelli** condivide, ma osserva che un bambino con cefalea non tipica per la Chiari e Siringomielia non è detto che sia necessariamente un paziente da operare perché la cefalea potrebbe avere un'altra patogenesi non collegata alla CM1, per cui un atteggiamento più cauto di attesa e osservazione sarebbe a volte opportuno. Comunque lo scopo di un intervento nei bambini è di far "scompare" la siringomielia.

Secondo il dott. **C. Mottolese**, la cefalea se persistente può mettere il bambino in una condizione di grande disagio e se ci sono anche segni di Chiari che spingono ad interpretare la cefalea come la conseguenza di una anomalia della circolazione liquorale allora l'intervento può essere indicato. Non è comunque un solo episodio di cefalea che orienta verso un intervento. Nella casistica di Lione, il 40% dei bambini aveva una cefalea persistente al momento della scelta dell'intervento, cefalea che è scomparsa con l'intervento, nella maggior parte dei casi (80%).

Occorre comprendere se la cefalea è veramente espressione di questa patologia, altrimenti il trattamento chirurgico non risolve il problema. Se la cefalea è tale da impedire una vita normale in presenza di CM1, questo è un criterio sufficiente per operare.

Per il dott. **C. L. Solero** è essenziale correlare la situazione clinica con le immagini radiologiche e i segni di deficit; la sola cefalea con una discesa delle tonsille minima richiede un'attesa o una attenzione particolare: se alla discesa delle tonsille si accompagna anche una siringomielia allora si prospetta un intervento. Un bambino con una piccola discesa delle tonsille e una cefalea verrà visitato prima da un neuropsichiatra e comunque si valuta con attenzione l'evoluzione dei sintomi e dei segni prima di sottoporlo ad un intervento chirurgico. Nel caso in cui però la cefalea sia davvero "tipica" e provochi problemi al bambino in associazione al quadro radiologico tipico di Chiari, allora un intervento può anche risolvere la cefalea.

Secondo il dott. **S. Giombini** una valutazione da parte di un clinico aiuta il neurochirurgo nella scelta: notoriamente il neurochirurgo ha poca dimestichezza con la clinica medica, così come il clinico ne ha poca con la patologia chirurgica.

Per il dott. **P. Bolognese** è fondamentale un approccio multidisciplinare (un proverbio americano dice che "quando sei un martello tutto ciò che è attorno si trasforma in un chiodo"), sono necessari dei neurologi che osservano il paziente, per fare una diagnosi differenziale con altre patologie con sintomi simili.

La sintomatologia e la Siringomielia sono due criteri di valutazione per l'intervento e scopo della chirurgia è la riduzione o la scomparsa della siringa soprattutto nei pazienti più giovani. Viceversa la chirurgia non cura i sintomi soprattutto se questi sono sintomi presenti da molti anni.

La chirurgia può migliorare la qualità della vita ma in relazione all'epoca di insorgenza dei sintomi, cioè se sono presenti da alcuni mesi è prevedibile una remissione soprattutto nei bambini, mentre se sono presenti da anni è difficile attendersi una completa remissione. Più corta è la storia clinica e migliore è il risultato.

Una considerazione finale della dott.ssa **L. Valentini** : in Italia a differenza che in Francia, il paziente pediatrico cefalgico incontra spesso in prima battuta il neurochirurgo anche se non ha una Chiari tipica, con fossa cranica piccola e altri segni tipici (discesa delle tonsille cerebellari > di 5 mm) pertanto si incontrano non poche difficoltà ad approfondire esami di tipo clinico allo scopo di definire anche solo la cefalea.

### **7) Se operiamo i pazienti sintomatici quali sono i sintomi che si possono attribuire alla CM1?**

Sono stati raccolti un numero enorme di sintomi che possono essere ricondotti alla CM 1 (Milhorat 99 symptoms). Tra questi i più riconosciuti sono sintomi cerebellari e spinali, drop attack, sincope, disturbi oculari e otologici, siringomielia e cefalea tipica

### **Discussione**

Tra i numerosi sintomi, quelli visivi riguardano la motilità oculare mentre se c'è perdita di acuità visiva si tratta di un problema di ipertensione endocranica (Pseudotumor cerebri). Il disturbo della motilità è uno dei segni più visti, secondo l'esperienza del **The Chiari Institute**, e si osserva soprattutto in quei soggetti che hanno delle tonsille oltre che erniate anche molto spesse tali da creare un "effetto massa" sul fascicolo longitudinale mediale, ma in sostanza nessun paziente è divenuto nel tempo cieco, anche se in molti casi si è notato anche una diminuzione dell'acuità visiva anche se modesta.

Secondo il dott. **C. Mottolese**, il paziente pediatrico deve essere studiato in modo molto approfondito per fare una diagnosi differenziale tra i vari segni e sintomi.

### **8) La cefalea associata a CM1 è un criterio sufficiente per indicare il trattamento chirurgico ?**

Non esiste un accordo condiviso: se si manifesta con caratteri tipici ed è persistente e refrattaria alle terapie alcuni la considerano un sintomo importante al punto da ritenere opportuno operare; altri neurochirurghi non sono d'accordo.

### **9) Dobbiamo "decomprimere" un paziente sintomatico senza discesa delle tonsille, ma con affollamento del forame magno?**

Non c'è un consenso attorno a questa condizione che dovrebbe avere un esame funzionale.

## Discussione

Nei bambini secondo la dott.ssa **L. Valentini** c'è in effetti una "naturale" evoluzione della fossa cranica posteriore non ancora conosciuta e sono in corso degli studi in tal senso. La fossa cranica posteriore potrebbe crescere e le tonsille quindi "risalirebbero". Viceversa altri bambini crescendo non sviluppano la fossa posteriore, che quindi risulta essere più piccola del suo contenuto interno che ne fuoriesce, provocando l'ectopia (discesa) delle tonsille cerebellari e un aggravamento della sintomatologia. Comunque non esistono certezze su questo argomento per cui è difficile fare previsione (prognosi) in questi casi di Chiari1.

**10) Nei candidati alla neurochirurgia, quale è il corretto screening preoperatorio? MRI, Cine-MRI, test urodinamici nei casi associati ad ancoraggio midollare? TAC del cranio ? test per lo studio funzionale delle articolazioni cranio vertebrali (CVJ - cranial vertebral joint)?**

## Discussione

E' opinione comune che sia necessaria una risonanza che interessi anche la componente spinale per escludere altre patologie associate come la siringomielia che può localizzarsi ad un livello inferiore o per escludere un ancoraggio midollare. La risonanza con lo studio del flusso serve per studiare nell'immediato post-operatorio la circolazione liquorale, anche perché una siringa scompare non prima di otto mesi - un anno dall'intervento.

**Attraverso quale esame è possibile "prevenire" rischi intraoperatori?**

Il dott. **P. Bolognese** suggerisce che per evitare delle "trappole" sarebbe opportuno effettuare un esame **angio-TAC tridimensionale** per la parte vascolare con mezzo di contrasto per vedere scarichi anomali venosi in concomitanza con i seni sigmoidei o vasi anomali; infatti "trappole" ce ne sono e sono spesso nella dura madre. Nella maggioranza dei casi comunque le vene "trappola" non sono visibili neppure in una angiografia ma sono osservabili unicamente con gli **ultrasuoni ad alta definizione**. Pertanto con gli ultrasuoni ad alta definizione è possibile, intraoperatoriamente, intercettare eventuali vasi anomali, prima ancora di aprire la dura. In ogni caso la variabilità del decorso delle vene tra la base cranica e C1 e C3 giustifica almeno una angio TAC secondo l'esperienza del The Chiari Institute.

Secondo il dott. **C. Mottolese** per questi casi l'angio-RM sarebbe più indicata della Angio-TAC, anche se non ne vede la giustificazione, pur affermando che nei bambini la presenza di anomalie dei vasi sanguigni nel particolare distretto della cerniera cranio-cervicale è molto alta. Il neurochirurgo di Lione, afferma, infatti, che un seno venoso occipitale inferiore è un problema comune di tutti i giorni (come la sua eventuale legatura) che, seppure confermato da una Angio-TAC o Angio-RM resta pur sempre un problema che può essere risolto solo con una buona dose di esperienza. Ogni intervento, conclude, espone ad un rischio non sempre prevedibile. Indubbiamente l'apertura della dura madre espone ad un rischio di questo tipo.

(Nello spessore della dura madre sono scavati alcuni canali in cui circola sangue venoso detti seni della dura madre, ndr).

## 11) Dovrebbe essere operato chi ha CM1 (discesa delle tonsille anche fino a C3) ma è asintomatico?

Non c'è un consenso condiviso su questo punto.

### Discussione

Il dott. **G. Lena** non opera senza siringomielia.

Per il dott. **M. Caldarelli** la presenza di una siringomielia eccentrica o con grossi diametri unita ad una evidente sintomatologia è l'unico parametro per operare, in altri casi come la sola discesa delle tonsille ma senza sintomi preferisce fare solo osservazione.

Per il dott. **C. Mottolese** anche nel caso di una siringomielia non molto importante che non evolve, se non ci sono sintomi clinici non si prospetta alcun intervento.

Per il dott. **C. L. Solero**, ugualmente, il paziente asintomatico non va operato, ma per coloro che hanno oltre alla discesa delle tonsille anche una siringomielia consiglia un'attenzione particolare, un controllo più ravvicinato, in modo da osservare l'eventuale progressione della siringomielia, con una attenzione maggiore nel bambino piuttosto che nell'adulto, sul quale propone di essere ancora meno interventista, ovviamente in assenza di una sintomatologia invalidante. Un adulto che è asintomatico ma ha anche una siringa forse può aspettare di più che un bambino.

Secondo l'esperienza del dott. **P. Bolognese** in una Chiari senza siringomielia ma con tonsille molto grosse, con un grosso effetto massa sul midollo, (queste tonsille a volte sono poco o nulla erniate) un **test per l'apnea notturna**, spesso evidenzia in questi particolari pazienti (asintomatici), la presenza di apnee notturne per più di un minuto, e questo è l'equivalente di un deficit neurologico importante, che ha lo stesso peso di una disfagia (incapacità o difficoltà a deglutire) o del nistagmo (rapidi movimenti oculari involontari). In questi casi, che sono molto rari, è consigliabile un intervento chirurgico. In sostanza il consiglio è di approfondire le indagini diagnostiche per ricercare alcuni segni neurologici nei casi ancora più dubbi o apparentemente asintomatici.

Di contro osserva il dott. **C. Mottolese** il paziente che ha una apnea notturna non è da considerare un paziente asintomatico: un paziente asintomatico non ha niente, se ha un mal di testa da sforzo o un'apnea notturna non è più un paziente asintomatico.

Il dott. **P. Bolognese** ribadisce che questi pazienti non sono in grado di riferire apnee notturne a meno che non si faccia un test per evidenziarle, per cui in alcuni pazienti con discesa delle tonsille anche senza siringomielia, che ad un primo esame risultano asintomatici per i tipici sintomi della Chiari, se indagati con un test per apnea notturna, si riesce a dimostrarne la presenza di queste apnee che sono da mettere in correlazione con l'effetto massa delle tonsille cerebellari, che non danno magari altri sintomi al di fuori di questo.

Per il dott. **M. Caldarelli**, nel paziente con siringomielia e discesa delle tonsille anche importante occorre ancora valutare la tipicità dei sintomi e il diametro trasversale della siringa valutandola nel tempo. Nei bambini questo criterio prudenziale è ancora maggiore.

Però nel caso specifico, portato all'attenzione da un genitore in platea, di una piccola paziente con cefalea due volte la settimana e Chiari con siringomielia da c3 a d11, già operata di resezione del filum terminale per via extradurale, qualora ci sia una evoluzione della siringa e questa occupi più della metà del canale midollare farebbe l'intervento di decompressione, perché la presenza di una siringa di un certo diametro ed estensione fa rientrare, soprattutto il paziente pediatrico, nella "categoria" dei pazienti sintomatici.

Il dott. **C. Mottolese** nel caso specifico ugualmente farebbe un intervento di decompressione.

Il dott. **G. Lena** pone al genitore che ha sollevato il caso clinico una domanda: *“perché in questo caso avete scelto di fare una resezione del filum?”*

Il genitore risponde: *“perché siamo stati presi dal panico al momento della diagnosi, con questa grave siringomielia, e per evitare la decompressione, su cui ci avevano abbastanza terrorizzati, abbiamo cercato di "TAMPONARE" su nostra iniziativa, con la resezione del filum, che è ritenuto un intervento innocuo... (ma in molti casi inutile ribatte la dott.ssa **L. Valentini**) comunque al secondo anno c'è stato un peggioramento del quadro clinico ed anche della siringomielia”.*

Il dott. **G. Lena**, fa osservare alla platea di pazienti che questo è un problema scatenato da Internet, perché esiste un consenso molto vasto sulla decompressione e sulla sua opportunità, nel bambino, quando c'è una Chiari con grave siringomielia.

Viceversa non esiste un ugual consenso per la sezione del filum terminale, tanto meno come prima indicazione.

La dott.ssa **L. Valentini** ribadisce che la decompressione, nella sua esperienza, e in quella dei centri più conosciuti, non ha complicazioni mortali ma solo complicanze minime.

Ribadisce ancora che il gold standard nel paziente con Chiari e siringomielia è sempre la riduzione o scomparsa della siringa e la decompressione porta nella maggioranza dei casi ad una riduzione o scomparsa della siringa, e questo in tutte le esperienze, sia nazionali che internazionali.

Secondo il dott. **C. Mottolese** tutti gli interventi hanno un rischio, ciò che deve indurre la scelta è se l'intervento sia o non sia indicato in quel caso. Infatti, aggiunge, non esistono interventi banali.

## **12) Nei pazienti non operati asintomatici quale è il timing del follow-up ?**

RM e Cine RM una volta all'anno nel paziente adulto e ogni sei mesi nel bambino.

### **Discussione**

Soprattutto nel caso ci sia una piccola siringa, perché - afferma la dott.ssa **L. Valentini** - *“dalla nostra esperienza si è potuto osservare che nei bambini la siringa può evolvere anche molto rapidamente”.*

## **13) I pazienti non operati asintomatici dovrebbero avere delle restrizioni circa le loro attività?**

Non ci sono particolari restrizioni, ma solo un atteggiamento prudentiale verso alcuni sport.

### Discussione

Per il dott. **C. Mottolese** non ci sono delle particolari restrizioni tranne che per sport violenti.

I bambini asintomatici possono fare tutti gli sport, i rischi sono gli stessi in un bambino che ha un Chiari rispetto a uno che non lo ha, purché non ci siano sintomi o segni di progressione di una siringa.

Anche il dott. **C. L. Solero** non vede la necessità di una limitazione nello sport.

Per il dott. **P. Bolognese** le attività sportive in America sono molto violente, per cui si tende ad avere un atteggiamento più prudentiale circa questo argomento.

### 14) Indicazioni all'intervento nei casi di spina bifida occulta o midollo ancorato (tethered cord).

Intervento precoce nella forma tipica di tethered.

### Discussione

L'ancoraggio midollare solo raramente si associa a una Chiari<sup>1</sup>. La possibilità di un ancoraggio occulto nei pazienti di Chiari è possibile ma molto raramente. Il rischio che un bambino con un ancoraggio midollare sviluppi una Chiari è praticamente nullo secondo l'esperienza del **Besta**.

Il dott. **G Lena** suggerisce di intervenire al più presto se ci sono sintomi urologici o clinici perché questi non regrediscono. Per cui si interviene nei primi sei mesi di vita.

Il dott. **M. Caldarelli** osserva che anche i pazienti definiti asintomatici a ben indagare, possono presentare disturbi seri.

Il dott. **C. Mottolese** opera precocemente, anche perché un intervento eseguito nei primi mesi di vita è tecnicamente più semplice.

Il dott. **C. L. Solero** concorda con un intervento precoce dopo un periodo di osservazione urologica.

Il dott. **P. Bolognese** si comporta ugualmente nella forma classica di tethered. Per il tethered occulto, che non ritiene sia la causa della formazione di siringomielia o del Chiari, opera se si accerta una sintomatologia tipica del tethered.

### 15) Qual è il trattamento chirurgico di scelta nella CM1 con (o senza) siringomielia ?

Al momento non esiste una tecnica chirurgia condivisa all'unanimità, viceversa è condiviso da tutti i presenti, come trattamento chirurgico di prima scelta, la decompressione.

## Discussione

A New York, al **The Chiari Institute**, se un paziente affetto da Chiari molto sintomatico, ha una cavità siringomielica con caratteristiche già descritte, e ha un segno neurologico grave, la prima cosa che fanno è una decompressione, aprono la dura, fanno una coagulazione delle tonsille in più del 90% dei casi, adottano una duroplastica autologa con il pericranio.

A Milano il dott. **S. Giombini** opera come prima scelta una decompressione con plastica durale, non sempre fa la coagulazione o coartazione delle tonsille, solo quando queste siano causa evidente dell'affollamento del passaggio cranio spinale. Il più delle volte non interviene sulle tonsille. Per lo più conserva l'aracnoide e la cisterna magna.

Aggiunge il dott. **C. L. Solero** che dalla loro esperienza (Istituto Carlo Besta) la sola decompressione ossea non è considerata sufficiente per cui si è ritenuto utile praticare anche una apertura della dura con plastica durale. L'amputazione delle tonsille viene fatta solo con tonsille molto estese per evitare di fare una decompressione ossea troppo estesa.

A Lione il dott. **C. Mottolese** fa una decompressione ossea che segue l'anatomia morfologia del cranio con un allargamento trasversale fino all'articolare tra l'occipitale e C1, in altezza si deve arrivare sempre fino alla proiezione della vallecola; apre sistematicamente la dura cercando di rispettare l'aracnoide, cosa comunque non sempre possibile, e chiude con materiale di goretex. Nei casi di cavità siringomieliche importanti fa una coagulazione delle tonsille (non una asportazione).

A Roma il dott. **M. Caldarelli** fa quello che definisce un trattamento mini-invasivo, in cui la craniectomia è simile alle altre descritte: elimina il legamento atlanto-occipitale in modo da liberare le meningi dalla compressione esercitata da queste strutture ligamentose, e, arrivati sul piano durale, fa uno slaminamento della dura senza aprirla (ossia la riduce, assottigliando lo spessore della dura senza aprirla) sotto controllo ecografico, per visualizzare il passaggio liquorale, e si ferma, quando questo riappare. In casi selezionati, quindi, dove si può ristabilire la circolazione liquorale, afferma il neurochirurgo romano: *"non apriamo la dura"*.

I pazienti clinicamente migliorano, sebbene la riduzione della siringa non mostri evidenti segni di riduzione se non nel 50% dei casi: ad oggi i casi trattati con questa tecnica sono una trentina.