

# DIAGNOSI E TRATTAMENTO DELLA MALFORMAZIONE DI CHIARI 1 NEI BAMBINI: DOCUMENTO DI CONSENSO INTERNAZIONALE

**Tit. orig.: *Diagnosis and treatment of Chiari malformation type 1 in children: the International Consensus Document*. Pubblicato su: [Neurological Sciences](#), 7 giugno 2021**  
**Traduzione a cura di AISMAC, rivista dal prof. Luca Massimi**

**Autori:** Luca Massimi, Paola Peretta, Alessandra Erbetta, Alessandra Solari, Mariangela Farinotti, Palma Ciaramitaro, Veronica Saletti, Massimo Caldarelli, Alexandre Casagrande Canheu, Carlo Celada, Luisa Chiapparini, Daniela Chieffo, Giuseppe Cinalli, Federico Di Rocco, Marika Furlanetto, Flavio Giordano, George Jallo, Syril James, Paola Lanteri, Christian Lemarchand, Martina Messing-Jünger, Cecilia Parazzini, Giovanna Paternoster, Gianluca Piatelli, Maria. A. Poca, Prab Prabahkar, Federica Ricci, Andrea Righini, Francesco Sala, Juan Sahuquillo, Marcus Stoodley, Giuseppe Talamonti, Dominic Thompson, Fabio Triulzi, Mino Zucchelli, Laura Valentini (International Experts - Jury of the Chiari & Syringomyelia Consensus Conference, Milan, November 11–13, 2019)

## ABSTRACT

**Background:** La malformazione di Chiari 1 (CM1) è una malattia rara per la quale manca ancora un accordo sulla classificazione e sul trattamento.

L'obiettivo di questo studio è di ottenere un consenso sulla diagnosi e trattamento della CM1 nei bambini.

**Metodi:** Un gruppo multidisciplinare ha formulato 57 dichiarazioni provvisorie basate su una rassegna della letteratura. Trentaquattro esperti internazionali (EI) hanno partecipato ad uno studio Delphi che consisteva nel classificare in maniera indipendente ciascuna dichiarazione utilizzando una scala Likert a 4 punti ("sono fortemente in disaccordo", "non sono d'accordo", "sono d'accordo", "sono fortemente d'accordo"). Le dichiarazioni approvate ("sono d'accordo", "sono fortemente d'accordo") da meno del 75% dei valutatori sono state riformulate, o nuove dichiarazioni sono state aggiunte, e ne è seguito un altro studio Delphi (sino ad un massimo di tre)

**Risultati:** Sono stati contattati 35 esperti internazionali (EI) e 34 di loro hanno acconsentito a partecipare. Dopo la prima fase, il consenso è stato raggiunto su 30 delle 57 dichiarazioni (52.6%). Tre dichiarazioni sono state aggiunte ed una eliminata. Dopo la seconda fase, è stato raggiunto un accordo su 56 delle 59 dichiarazioni (94.9%). Infine, dopo la terza fase, che si è svolta durante la Consensus Conference sulla Chiari del 2019 (Milano, Italia), l'accordo è stato raggiunto su 58 delle 59 dichiarazioni (98.3%) relativamente alle quattro sezioni principali (Definizione e Classificazione, Pianificazione, Terapia chirurgica, Siringomielia isolata). Solamente una dichiarazione non ha riscontrato un accordo unanime, cioè la "definizione del fallimento radiologico 24 mesi dopo l'intervento chirurgico".

**Conclusioni:** Il documento di consenso è composto da 58 dichiarazioni (24 relative alla diagnosi, 34 alla terapia), a beneficio dei medici e ricercatori che seguono i bambini affetti da CM1. Vi è una chiara necessità di creare una rete e un registro internazionali e di promuovere studi collaborativi per aumentare l'evidenza scientifica e ottimizzare l'assistenza a lungo termine di questa popolazione di pazienti.

**Parole chiave:** Malformazione di Chiari 1 – Siringomielia – Consenso – Bambini – Decompressione cranio vertebrale –Trattamento

## INTRODUZIONE

La malformazione di Chiari 1 (CM1) ha riscosso grande interesse nella comunità scientifica a causa del numero di diagnosi in continuo aumento e dei numerosi temi controversi, soprattutto per quanto riguarda la definizione, la gestione e la valutazione dei risultati. La letteratura è sempre più ricca di articoli, ma nonostante alcune metanalisi [1-6] e alcuni sondaggi internazionali [7-10], non si riesce ancora ad ottenere un consenso sui metodi e i risultati. Inoltre, sino ad ora non sono state prodotte linee guida, nonostante siano state richieste dai pazienti, dalle associazioni dei pazienti e dai medici. Tali problemi devono essere affrontati per quanto riguarda sia i bambini che gli adulti. Questo articolo riporta e commenta i risultati della Consensus Conference internazionale che si è tenuta a Milano nel novembre del 2019, con riguardo alla popolazione pediatrica. L'obiettivo di tale incontro era quello di trovare un consenso tra gli esperti internazionali relativamente ai temi più controversi, al fine di spianare la strada alla creazione di linee guida.

## METODI

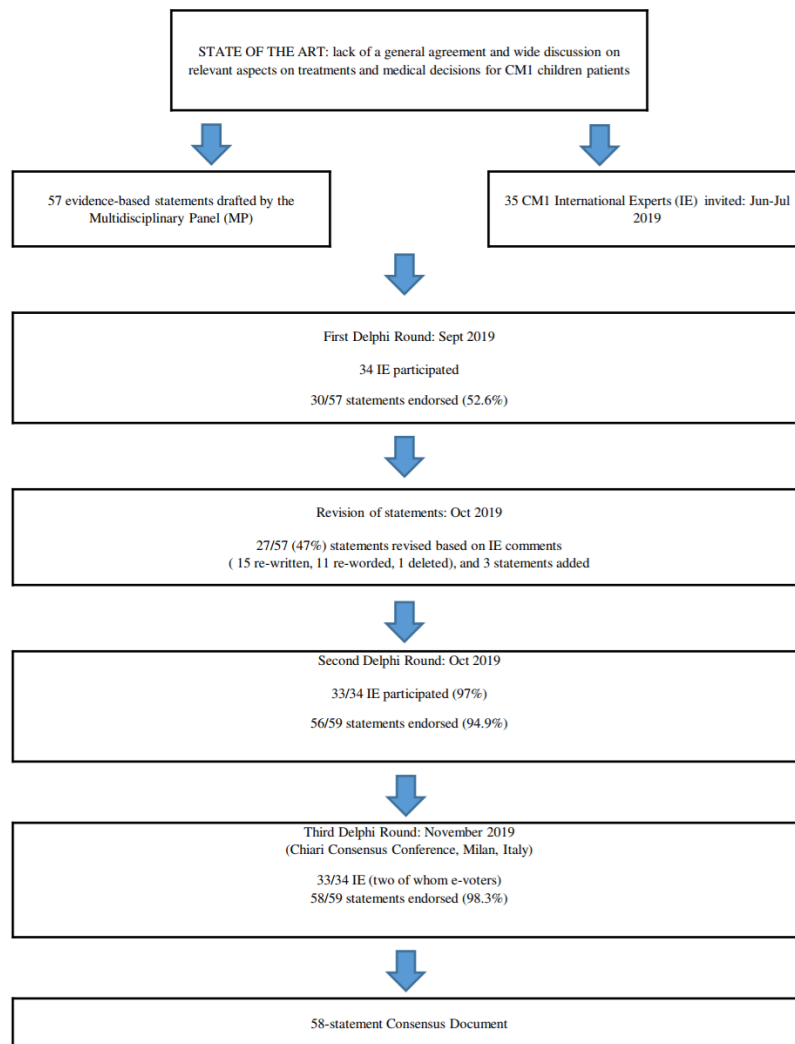
I risultati della rassegna della letteratura (pubblicati in un articolo a parte sullo stesso tema) hanno evidenziato la necessità di creare una strategia di consenso tra la comunità della CM1. I genitori di bambini affetti da CM1, le associazioni dei genitori e i medici che hanno partecipato al processo di diagnosi e trattamento hanno ulteriormente confermato questa esigenza. Di conseguenza, un gruppo di esperti del Consorzio Chiari e Siringomielia [11] ha formulato 57 dichiarazioni sui principali argomenti di disaccordo riguardanti CM1 e siringomielia. Un gruppo di esperti internazionali (EI), europei e non, scelti sulla base della produzione scientifica e dalle Associazioni di pazienti, e con un'esperienza cumulativa di oltre circa 8800 bambini (di cui oltre 3500 operati), sono stati invitati a partecipare allo studio come membri della giuria.

Le dichiarazioni sono state distribuite in un addendum generale e in due questionari separati, uno relativo ai pazienti pediatrici e l'altro ai pazienti adulti. Si è progettato un processo Delphi [12] per raggiungere un consenso di almeno il 75%. Tre cicli di analisi Delphi sono stati considerati sufficienti come ragionevole sforzo per raggiungere il consenso tra gli esperti. Il gruppo di esperti internazionali (EI) ha ricevuto un documento strutturato su cui votare, utilizzando una scala Likert a 4 punti ("sono fortemente in disaccordo", "non sono d'accordo", "sono d'accordo", "sono fortemente d'accordo"). In ciascuna fase, gli esperti internazionali hanno indicato il proprio livello di accordo per ogni dichiarazione presentata. Le dichiarazioni che non hanno raggiunto consenso (meno del 75% degli EI che hanno votato "sono d'accordo", "sono fortemente d'accordo"), sono state ridistribuite ai partecipanti nella seconda e terza fase.

## RISULTATI E DISCUSSIONI

Questo articolo è incentrato sui risultati del questionario pediatrico e sulla parte dell'appendice generale che tratta i problemi di carattere pediatrico. Sono stati contattati 35 esperti internazionali (EI) e 34 di essi hanno accettato di partecipare all'analisi Delphi. La giuria di esperti comprendeva 21 neurochirurghi, cinque neuro-radiologi, quattro neurologi infantili, un neurologo, uno psicologo e due membri delle Associazioni di pazienti. Dopo la prima fase, il consenso è stato raggiunto su 30 dichiarazioni (52.6%). Successivamente, sono state aggiunte tre dichiarazioni ed una, invece, è stata eliminata. Dopo la seconda fase, l'accordo è stato raggiunto su 56 dichiarazioni (94.9%). La discussione finale e le votazioni hanno avuto luogo durante Consensus Conference internazionale che si è tenuta a Milano, in Italia, nel novembre 2019, con un accordo finale del 98.3% (fig.1). Soltanto una dichiarazione, riguardante la definizione del fallimento radiologico al follow-up dei 24 mesi dopo l'intervento chirurgico, è rimasta al di sotto della percentuale richiesta per l'accordo (Fig. 2).

**Fig. 1** Flowchart dello studio Delphi



**Classificazione e definizione**

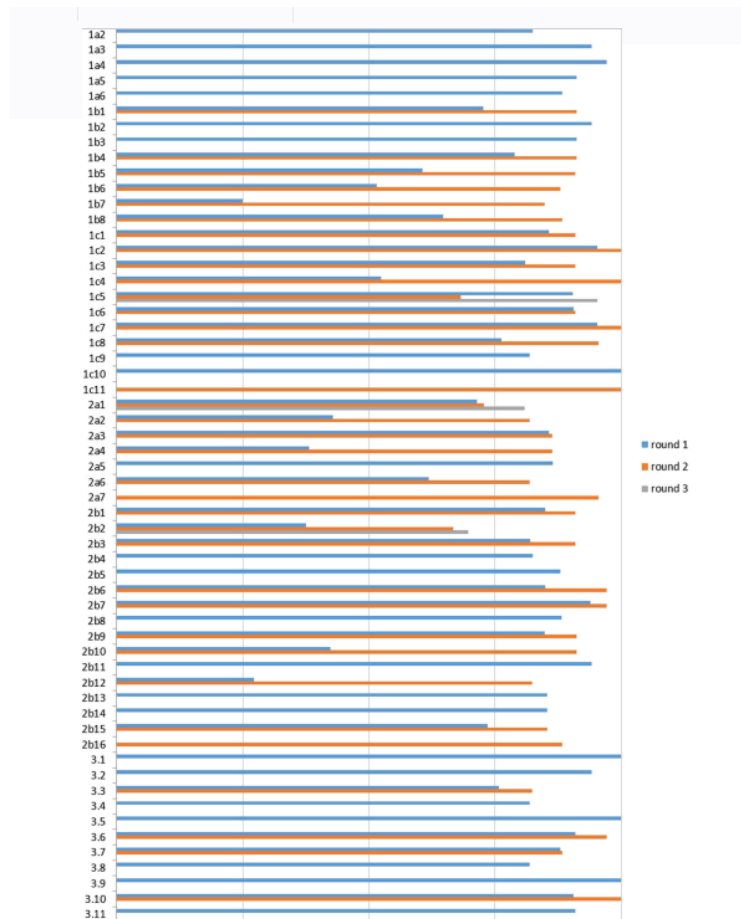
Questa Consensus Conference è nata dal lavoro costante di un gruppo internazionale dedicato alla classificazione radiologica e alla definizione della CM1 e della siringomielia. Una delle priorità iniziali era quella di assicurarsi che la giuria di esperti parlasse un linguaggio comune. L'accordo sulla classificazione ha raggiunto l'85%, percentuale ritenuta adeguata al consenso. I risultati sono riportati in dettaglio in questo numero della rivista, nell'articolo "Diagnosi e Terapia della Malformazione Chiari e della Siringomielia negli adulti: il documento internazionale di consenso". In mancanza di una migliore definizione radiologica, la CM1 è stata considerata l'erniazione di una o entrambe le tonsille cerebellari maggiore di o uguale a 5 mm sotto la linea di McRae, o anche di 3-5 mm ma con siringomielia o con le tonsille dall'aspetto appuntito. La discesa transitoria delle tonsille derivante da idrocefalo o da altre lesioni occupanti spazio non è considerata CM1 ma ectopia tonsillare acquisita. Di conseguenza, l'ectopia tonsillare acquisita derivante sia dall'ipotensione intracranica che dall'ipertensione intracranica dovrebbe essere esclusa tramite esami appropriati, quali l'esame clinico e la risonanza magnetica con mezzo di contrasto per l'ipotensione liquorale e l'esame clinico, l'esame del fondo oculare e la angio-risonanza con sequenze venose (o anche le misurazioni dirette della pressione intracranica, se necessario) per la pressione intracranica elevata. Mal di testa da sforzo, segni e sintomi di disfunzioni del tronco

encefalico e/o del cervelletto e/o del midollo spinale, sintomi otoneurologici e scoliosi restano i principali elementi che compongono la Sindrome di Chiari [13].

Siringomielia e siringobulbia si riferiscono a cavità ripiene di liquido, di qualsiasi dimensione, orientate in direzione longitudinale, rispettivamente nel midollo spinale e nel tronco encefalico, che si espandono dalla regione del suo diametro più ampio verso l'alto e/o verso il basso. Tuttavia, la definizione, diagnosi e classificazione di siringomielia/siringobulbia continua a sollevare molte domande, dal momento che non tutte le cavità ripiene di fluido del midollo spinale meritano la diagnosi di siringomielia e la distinzione tra siringomielia e dilatazione del canale centrale può risultare difficile [14-16]. In attesa di una migliore definizione radiologica e classificazione eziopatogenica, si utilizza ancora una classificazione che distingue 4 tipi di siringomielia, dove il tipo 1 è associato alla CM1.

I pazienti con CM1 e siringobulbia/siringomielia possono avere sintomi significativi per via del coinvolgimento del tronco encefalico e del midollo. I sintomi più frequentemente correlati alla siringobulbia, di solito in modalità cronica, sono mal di testa, disturbi dell'andatura e dell'equilibrio, debolezza o disestesia (disturbo del tatto con sensazione sgradevole al contatto con gli oggetti) a carico degli arti, disfunzione del IX e X nervo cranico, singhiozzo persistente, oscillopsia (sensazione di oscillazione degli oggetti fissati con lo sguardo), nistagmo, sindrome di Horner, e sindrome dell'iperventilazione centrale [17]. I sintomi clinici tipici della siringomielia sono disestesia, disturbi sensoriali, dolore causato da manovre come Valsalva, tosse, risate o starnuti nei dermatomi corrispondenti, mentre deficit motori tendono a comparire più tardi. Una siringa posizionata centralmente causa tipicamente una perdita sensoriale dissociata, mentre una siringa che coinvolge i nervi posteriori causa dolore neuropatico, spesso descritto come un dolore costante di tipo bruciante che peggiora nei momenti di riposo [15,18,19]. L'idromielia (dilatazione del midollo spinale sottile e localizzata centralmente) è solitamente asintomatica.

**Fig. 2** Accordo (%) su ogni affermazione del documento di consenso bambini nei tre round Delphi (35 esperti)



## Sezione 1 – Pianificazione nei bambini con CM1

**La tabella 1 riassume i risultati della Parte A: Le indicazioni chirurgiche.** Questa sezione conferma fermamente l'approccio conservativo nei bambini asintomatici senza siringomielia, anche in presenza di notevole discesa delle tonsille nella risonanza magnetica. Tale approccio era già emerso dalle indagini precedenti, fornite dalla sezione pediatrica dell'Associazione Americana dei Chirurghi Neurologici (2000) [8], dalla Società Internazionale di Neurochirurgia Pediatrica (2004, 2018) [9,10], e dalla Società Brasiliana di Neurochirurgia Pediatrica (2020) [7]. Tale modo di procedere trae maggior forza dalla rarità di sviluppi gravi ed improvvisi (post-traumatici) in pazienti precedentemente asintomatici [20-22]. La presenza di siringomielia è frequentemente considerata il più importante criterio per l'intervento chirurgico in pazienti asintomatici, nel caso in cui la siringa sia più larga di 5-8 mm o in via di progressivo allargamento. La soglia (maggiore di 5mm o di 8mm) è ancora oggetto di dibattito, e non ci sono prove sufficienti per correlare la dimensione della siringomielia con la presenza di sintomi. Tuttavia, il progredire della siringomielia sembra essere più semplice. La comparsa dei sintomi resta la principale indicazione all'intervento chirurgico a prescindere dalla grandezza della siringa.

Inoltre, c'è consenso sul fatto che l'intervento per la Chiari non dovrebbero essere proposto a bambini con CM1 e epilessia come un tramite per migliorare il controllo delle crisi. Tale accordo, che è molto elevato, deriva sia dalla pratica clinica giornaliera che dalla letteratura, che si basano sul fatto che è stato dimostrato che l'associazione è casuale [23,24]. Analogamente, non c'è indicazione di operare la CM1 in bambini affetti da autismo o altri disturbi cognitivo/comportamentali, dal momento che non c'è ancora prova di correlazioni tra le due condizioni e, in particolare, non c'è prova che il trattamento della CM1 migliori i disturbi comportamentali. [25-28]. Tuttavia, in questo sottogruppo di pazienti, è indispensabile una valutazione clinica e strumentale attenta perché i bambini affetti potrebbero non riuscire a riferire i sintomi di CM1 in maniera accurata e segni clinici potrebbero essere difficili da rilevare.

Su tali basi, i bambini con autismo che sono sintomatici per la CM1 e sono sottoposti all'intervento chirurgico con successo possono mostrare miglioramenti nelle loro performance cognitive e comportamentali, ma questo dipende dalla riduzione del dolore o di altri sintomi non diagnosticati e non da un intervento diretto sull'autismo. Alcune ricerche che hanno investigato il ruolo delle mutazioni genetiche hanno mostrato, in casi isolati, che l'associazione tra la CM1 e l'autismo e/o l'epilessia è occasionale, fatta eccezione per sindromi molto rare e specifiche [29-32]. Secondo l'esperienza di alcuni relatori, la compressione ventrale dell'arteria basilare (dovuta al mal posizionamento dell'odontoido) può provocare crisi epilettiche o deficit cognitivi in relazione all'aumento della pressione intracranica.

**Tabella 1 Pianificazione della CM1 nei bambini: indicazioni all'intervento chirurgico**

1	Nei bambini asintomatici con CM1 isolata scoperta incidentalmente e senza siringomielia, l'intervento chirurgico non è indicato	Accordo: 94,1%
2	Nei bambini asintomatici con CM1 scoperto incidentalmente e siringomielia, l'intervento chirurgico è indicato in caso di siringhe di dimensioni superiori di 5-8 mm e di siringhe più piccole che aumentano di dimensioni	Accordo: 82,4%
3	Nei bambini con epilessia e CM1, il trattamento chirurgico della CM1 non migliora il disturbo convulsivo	Accordo: 94,1%.
4	Nei bambini con CM1 e disturbi cognitivi e/o comportamentali (come l'autismo) che non sono in grado di riferire correttamente i propri sintomi a causa di una difficoltà di comunicazione, è obbligatoria un'attenta valutazione clinica e strumentale per individuare i sintomi e i segni dell'ectopia delle tonsille cerebellari.	Accordo: 97,1%.
5	Nei bambini con CM1 e disturbi cognitivi e/o comportamentali (come l'autismo) e senza sintomi evidenti di CM1, l'intervento chirurgico non è indicato per migliorare il quadro clinico.	Accordo: 91,2%
6	Nei bambini asintomatici con ectopia tonsillare $\geq 20$ mm senza siringomielia il trattamento chirurgico non viene deciso in base al pattern della RM	Accordo: 88,2%

## Una sinossi dei risultati della Parte B: I sintomi e il follow up sono riportati nella Tabella 2.

Questa sezione affronta il problema del follow-up in soggetti asintomatici e la gestione dei sintomi in coloro che sono sintomatici. Per quanto riguarda il primo gruppo, si è d'accordo sul follow-up di bambini con diagnosi accidentale di CM1 sino al termine della loro crescita. In realtà, sebbene la CM1 e la siringomielia tendano a rimanere silenti nella maggior parte dei bambini asintomatici, non si può escludere una progressione radiologica e clinica in una minoranza di loro [33-36]. Sebbene alcuni esempi di pianificazione siano accettati abbastanza ampiamente (ad esempio, controlli dopo 1, 3 e 5 anni), il controllo radiologico e clinico dovrebbe essere fatto su misura per ciascun paziente. Se si prevede la risonanza magnetica, questa dovrebbe includere sia l'encefalo che il midollo spinale in toto.

Nei bambini sintomatici, il ruolo del neurologo infantile sembra essere cruciale per ottenere una indicazione corretta riguardo all'intervento chirurgico. Prima di tutto, è importante per la diagnosi differenziale tra la cefalea da CM1 e l'emigrania o i mal di testa che derivano da altri disturbi. Una valutazione inadeguata o non accurata del mal di testa si tradurrà in una indicazione sbagliata per l'intervento chirurgico [37,38]. Molti studi hanno tentato di affrontare questo argomento e proposto dei criteri per diagnosticare correttamente il mal di testa da Chiari (mal di testa da tosse, mal di testa da Valsalva, occipitale o suboccipitale, che dura pochi minuti) [39,40]. Inoltre, una valutazione neurologica attenta è indispensabile per escludere comorbidità e per comprendere correttamente bambini complessi (come quelli con disturbi comportamentali). L'uso di esami neurofisiologici (SSEPs, MEPs, AEPs) non è di routine ma dovrebbe essere guidato dai criteri clinici e/o radiologici. Tali esami non dovrebbero essere considerati di prima scelta dal momento che il loro ruolo nella diagnosi e valutazione di CM1 non è stato ancora provato. Inoltre, nonostante la loro utilità nel caso di coinvolgimento del tronco encefalico o del midollo spinale, il loro ruolo nel monitoraggio intra-operatorio al momento del posizionamento e durante la decompressione della fossa posteriore resta controverso [41, 42]. La polisonnografia è indicata per confermare la diagnosi di apnea notturna a qualsiasi età, in particolare in età infantile e in bambini piccoli con notevole affollamento della fossa posteriore. L'incidenza di respirazione disturbata durante il sonno nei bambini con CM1 è ben documentata [43-45], ed è stata anche trovata una certa correlazione tra il quadro radiologico e polisunnografico.

**Tabella 2 Pianificazione della CM1 nei bambini: sintomi e follow-up**

1	Nei bambini asintomatici con CM1 scoperta incidentalmente e senza siringomielia, il follow-up neurologico e la risonanza magnetica dell'intero neurasse devono essere eseguiti fino alla fine della crescita, con un programma basato sul quadro clinico e sul grado di erniazione delle tonsille	Accordo: 91,2%
2	La valutazione neuro-pediatrica è obbligatoria in tutti i bambini con CM1 e cefalea	Accordo: 94,1%
3	La valutazione neuro-pediatrica è obbligatoria in tutti i bambini con CM1 e sintomi e/o segni a carico del tronco encefalico, del cervelletto e/o del midollo cervicale per identificare co-patologie	Accordo: 91,2%
4	La valutazione neuro-pediatrica è obbligatoria in tutti i bambini con CM1 e disturbi cognitivi e/o comportamentali	Accordo: 91,2%
5	I potenziali evocati somatosensoriali (SEP) possono essere utilizzati nei bambini con CM1 solo in associazione con altri strumenti (clinici e strumentali)	Accordo: 90,9%
6	I potenziali evocati uditivi (BAEP) possono essere utilizzati nei bambini con CM1 solo in associazione con altri strumenti (sia clinici che strumentali)	Accordo: 87,9%.
7	I potenziali evocati motori (MEP) possono essere utilizzati nei bambini con CM1 solo in associazione ad altri strumenti (sia clinici che strumentali)	Accordo: 84,8%
8	La polisonnografia è indicata nei bambini molto piccoli (< 6 anni), in caso di sospette apnee e in caso di grave discesa delle tonsille cerebellari.	Accordo: 88,2%

**Parte C: Malformazioni associate: i risultati sono riassunti nella Tabella 3.** Si è raggiunto un accordo generale sul fatto che l'idrocefalo, quando presente, dovrebbe essere trattato per primo, lasciando la decompressione del forame magno ai casi i cui sintomi persistono nonostante una

pressione intra cranica adeguatamente controllata. Il trattamento dell'idrocefalo è mirato in primo luogo a ripristinare i percorsi del liquido cerebro-spinale e per ridurre la elevata pressione intracranica (che è spesso la causa primaria dei sintomi), poi per limitare i rischi di complicanze (ptosi cerebellare, pseudo meningocele) in caso di successiva decompressione della fossa posteriore [47]. Inoltre, è stato dimostrato che molti bambini sottoposti all'intervento per l'idrocefalo attraverso la terzoventricolostomia endoscopica mostrano un miglioramento significativo della CM1/siringomielia e dunque non richiedono nessuna terapia specifica per la CM1 e la siringa associata [48,49].

Si ritiene universalmente che le craniosinostosi non sindromiche (principalmente l'ossicefalia, ma anche la sinostosi lambdoidea e sagittale anteriore), a causa del loro ruolo eziopatogenetico nella CM1 acquisita, debbano essere trattate prima della CM1, la cui gestione dovrebbe essere presa in considerazione solo in caso di sintomi persistenti e di chiara risoluzione del quadro sinostotico.

Vale la pena di ricordare che la percentuale di soggetti sintomatici con CM1 e craniosinostosi diagnosticata (cioè scafocefalia) può essere sorprendentemente alta (15,5%).

Le stesse considerazioni valgono per le craniosinostosi sindromiche, in cui il ripristino del volume craniale gioca un ruolo importante. L'associazione tra la craniosinostosi sindromica e la CM1 rappresenta una interazione complessa tra volume intracranico, ipertensione venosa, alterata circolazione del liquor e anomalie della base del cranio. Il trattamento della CM1 in questo caso deve essere valutato nel contesto più ampio del trattamento craniofacciale. Sarebbe meglio se ciò venisse gestito da un team di specialisti craniofacciali (neurochirurgo e chirurgo maxillo-facciale). In questo sottogruppo di pazienti esiste un'alta percentuale di recidive cliniche e radiologiche, e in situazioni di persistenza clinica/radiologica di CM1, dovrebbe essere attentamente presa in considerazione una nuova operazione a seconda della sindrome e dei risultati della precedente distrazione cranioplastica/craniofacciale. Nel caso in cui il quadro di CM1 sia chiaramente predominante, può essere affrontato direttamente se le idrodinamiche intracraniche sono state adeguatamente ottimizzate. La distrazione osteogenica posteriore, suggerita da alcuni autori in bambini con CM1 ricorrente [51], dovrebbe essere limitata a pazienti con brachicefalia sinostotica. In questi bambini, la distrazione posteriore ha più probabilità di curare sia le craniosinostosi che la CM1 associata ad essa. Nel caso in cui sia necessaria una decompressione della fossa posteriore nei bambini sintomatici, è indispensabile un attento lavoro preoperatorio basato sull'angiografia magnetica, per escludere anomalie di drenaggi venosi e per una pianificazione corretta dell'intervento chirurgico [52].

L'associazione tra la CM1 e il midollo ancorato è frequentemente discussa nella pratica clinica e nella letteratura, principalmente a causa della supposta "sindrome del midollo ancorato occulto" [7]. Su questo argomento abbiamo rilevato un consenso molto forte: (1) l'associazione tra la CM1 e il midollo ancorato 'vero' o 'manifesto' è stato universalmente identificato come raro e occasionale [53]; (2) nei rari casi in cui è presente una sindrome da midollo ancorato nei soggetti con CM1, una procedura di disancoraggio è effettuata efficacemente al fine di curare la sindrome, ma non produce effetti sulla CM1 [54]; (3) la sindrome del midollo ancorato occulto resta un'entità controversa e discutibile [55] e più dell'80% dei membri del gruppo ne ha dubitato l'esistenza; (4) in caso di midollo ancorato sintomatico, si raccomanda una sezione intradurale del filum terminale. Il paziente e la sua famiglia dovrebbero essere consapevoli che l'operazione non è rivolta alla CM1 associata [56,57]; (5) gli esperti internazionali non sono a conoscenza di alcuna prova che supporti l'utilizzo della sezione extradurale del filum sia per il midollo ancorato che per la CM1.

**Tabella 3 Pianificazione per CM1 nei bambini: malformazioni associate**

1	Nei bambini sintomatici con CM1 e idrocefalo, si raccomanda di trattare prima l'idrocefalo per alleviare l'aumento della pressione intracranica ed evitare le complicazioni post-operatorie. La CM1 può essere trattata successivamente se i sintomi non scompaiono	Accordo: 90,9%
2	Nei bambini con CM1 con craniosinostosi non sindromica (sinostosi sagittale o lambdoidea, ossifalia), è meglio trattare la craniosinostosi prima della CM1	Accordo: 100%
3	Nei neonati con craniosinostosi sindromica e CM1, l'intervento chirurgico deve innanzitutto aumentare il volume cranico, con un rimodellamento della volta adeguato a ciascuna sindrome	Accordo: 90,9%

4	In caso di CM1 persistente, nei bambini con craniosinostosi sindromica già sottoposti a cranioplastica, l'approccio chirurgico dipende dalla sindrome, dal volume cranico ottenuto con precedenti interventi, dal volume della fossa posteriore e dai sintomi di CM1/siringomielia associata	Accordo: 100%
5	Nei bambini CM1 con polisinosi e brachicefalia prevalente (e in casi selezionati in altre classi di età), si potrebbe prendere in considerazione una distrazione osteogenica della volta posteriore prima di eseguire la decompressione della fossa posteriore	Accordo: 95,2%
6	Nei bambini CM1 con sindromi craniosinostosi, prima della decompressione craniovertebrale è obbligatorio eseguire l'angio-RM o l'angio-TAC per escludere un drenaggio sottocutaneo anomalo	Accordo: 90,9%
7	La CM1 è raramente associata a disrafismi* e alla sindrome del midollo ancorato (*midollo ancorato a qualsiasi livello a causa di diastematomielia, mieloschisi dorsale limitata, midollo trattenuto, mielocistocele terminale, lipomi del cono, filum ispessito e grasso con un cono basso (sotto L3))	Accordo: 100%
8	Nei rari casi di CM1 in bambini con sindrome del midollo ancorato, la procedura di disancoraggio deve essere eseguita per prevenire il deterioramento neurologico e non ha alcuna influenza sulla CM1	Accordo: 95,2%
9	L'associazione della CM1 con il "midollo ancorato occulto" (una sindrome di tethering con un modello urodinamico aspecifico e con un cono normalmente posizionato sopra L2) non è mai stata dimostrata	Accordo: 81,8%
10	La sezione intradurale del filum terminale nei bambini con CM1 è raccomandata solo per il trattamento della sindrome del midollo ancorato e non ha alcun ruolo nella gestione di un'eventuale sindrome di Chiari 1	Accordo: 100%
11	La sezione extradurale del filum terminale nei bambini con CM1 non è raccomandata né per trattare la sindrome del midollo ancorato né per la gestione di una possibile sindrome di Chiari 1	Accordo: 100%

## Sezione 2 – L'intervento chirurgico per CM1 nei bambini

**I risultati della Parte A: Le tecniche chirurgiche sono riportate nella tabella 4.** Il paradigma chirurgico più appropriato per il trattamento pediatrico della CM1 è quello che riflette l'eterogeneità eziologica di questa malattia. Una volta che ci si è occupati dei fattori predisponenti come l'idrocefalo, il perno del trattamento resta la decompressione del forame magno. In letteratura c'è un gran numero di metanalisi dedicate ai meriti della decompressione ossea della fossa posteriore e della decompressione con duroplastica [1-6]. La maggior parte di tali articoli è comparsa recentemente (negli ultimi 5 anni) e ha riferito di un gran numero di pazienti, alle volte prettamente pediatriche o, più spesso, di serie miste. Quasi invariabilmente, il paragone tra le due tecniche mostra che la decompressione solo ossea comporta un tasso molto basso di complicanze ma una percentuale inferiore di successo; per contro, la duroplastica assicura risultati migliori ma con un tasso più elevato di complicanze (ossia, problemi correlati alla fuoriuscita del fluido cerebrale spinale). Di conseguenza, la decompressione ossea è raccomandata nei bambini senza siringomielia (e senza sintomi gravi), tenendo conto di un possibile rischio di recidiva dei sintomi. D'altro canto, la duroplastica è preferibile quando è presente siringomielia (e sono presenti sintomi marcati), tenendo conto di un possibile rischio di complicanze. L'accordo su questo aspetto è alto ma non completo (80%), perché alcuni esperti preferiscono eseguire il trattamento più radicale (duroplastica con o senza coagulazione tonsillare) come primo passo, per evitare di rioperare e per favorire una risoluzione veloce della siringomielia, mentre altri non accettano il rischio chirurgico della duroplastica e si accontentano del piccolo miglioramento fornito dalla decompressione solo ossea. Molti esperti hanno suggerito l'uso di ultrasuoni intra-operatori per determinare la necessità di aprire la dura (duroplastica in caso di flusso del liquido cerebro spinale sub-ottimale e pulsazioni delle tonsille). L'unico studio prospettico disponibile su tale argomento (82 adolescenti, 40 trattati con decompressione ossea e 42 con duroplastica) mostra un risultato clinico e un miglioramento della siringa analoghi nelle due tecniche, ma con tempi di intervento e soggiorno ospedaliero più lunghi, e più alto rischio di complicanze con la duroplastica [58]. Di conseguenza, molti esperti hanno evidenziato che la strategia "siringomielia = duroplastica" non dovrebbe essere considerata una regola assoluta. Perciò, una siringa piccola o asintomatica può essere efficacemente trattata



dalla sola decompressione ossea, mentre una siringomielia sintomatica o ricorrente potrebbe addirittura richiedere, secondo alcuni autori, uno stent del IV ventricolo. Un accordo più elevato (86.4-95.5%) è stato raggiunto relativamente ai dettagli tecnici. Per la decompressione solo ossea, la regione cruciale da decomprimere è quella che include la regione bulbo-cervicale, che è rappresentata dal forame magno e dall'arco posteriore di C1, che dovrebbe essere aperto con la resezione della banda trasversale durale a questo livello. La squama occipitale non dovrebbe essere aperta di molto, per evitare la ptosi cerebellare (ossia eccessiva discesa di tutto il cervelletto verso il basso); inoltre, la striscia muscolare estensiva e la laminectomia di C2 dovrebbero essere evitate ove possibile per ridurre il rischio di instabilità craniovertebrale. Ancora una volta, il grado di apertura ossea e i relativi punti di riferimento dovrebbero essere personalizzati sulla base delle caratteristiche di ciascun paziente. Nel caso di duroplastica, lo spazio subaracnoideo non dovrebbe essere violato (a meno che non sia presente una aracnoidite) perché tale manovra aumenta il rischio di perdite liquorali e la formazione di cicatrici dell'aracnoide. Analogamente, la coagulazione subpiaie delle tonsille dovrebbe essere limitata all'ectopia tonsillare molto bassa (sotto C2) e/o alla siringomielia ricorrente e/o a gravi disfunzioni del rombencefalo, dal momento che tale manovra aggiunge morbilità oltre al rischio di cicatrici aracnoidee. Nel caso della duroplastica, un punto cruciale è la chiusura durale, che dovrebbe essere capiente e a tenuta stagna allo stesso tempo, possibilmente con punti di sutura non riassorbibili per assicurare una resistenza più duratura. In questo contesto, sia gli innesti autologhi che quelli eterologhi sono considerati una buona alternativa rispetto agli innesti artificiali. Sebbene questi ultimi siano contraddistinti da un più alto rischio di complicanze specifiche (reazione da corpo estraneo, risposta del sistema immunitario, dissoluzione prematura dell'innesto, costi elevati) il loro uso è piuttosto elevato [59-61]. La tecnica della chiusura è più importante dei materiali utilizzati per effettuarla.

**Tabella 4 Interventi chirurgici per CM1 nei bambini: tecniche**

1	Nei bambini sintomatici affetti da CM1 senza siringomielia, potrebbe essere eseguita la sola decompressione ossea della fossa posteriore per il basso tasso di complicanze, se la famiglia accetta la prospettiva di un eventuale secondo intervento chirurgico	Accordo: 80,9%
2	Nei bambini CM1 con siringomielia, la decompressione ossea + duroplastica è preferibile	Accordo: 81.8%
3	L'estensione della decompressione ossea della fossa posteriore deve essere ampia sul forame, includendo sempre la laminectomia di C1 e non estendendola mai a C2 per il rischio di instabilità della giunzione cranio vertebrale	Accordo: 86,4%
4	Nella CM1 senza aracnoidite, è indicato preservare la membrana aracnoidea per evitare fuoriuscita di liquor e cicatrizzazione ritardata	Accordo: 86,4%
5	La coagulazione/resezione delle tonsille cerebellari è indicata nei casi di tonsille molto basse e di siringomielia ricorrente o residua	Accordo: 86,4%
6	I patch durali autologhi e allograft sono preferibili all'innesto artificiale; entrambi sono adatti, a seconda delle preferenze del chirurgo, mentre ci sono esperienze che suggeriscono di evitare quelli artificiali	Accordo: 81,8%.
7	Una sutura a tenuta stagna aiuta a prevenire la fuoriuscita di liquor, grazie a punti non riassorbibili, insieme a una rigorosa chiusura dei muscoli e dei tessuti molli	Accordo: 95,5%

**Parte B: Risultati chirurgici (Tabella 5).** Questa sezione affronta uno degli aspetti più eterogenei della gestione della CM1, ossia la definizione e la valutazione del risultato chirurgico. Per la CM1 un metodo standardizzato per valutare i risultati post-operatori non è ancora stato ampiamente accolto [62]. Nella pratica clinica, il tempo e i criteri clinici e radiologici per dichiarare il fallimento possono variare in modo significativo nei diversi centri clinici e, a volte, tra i membri dello stesso centro clinico. Perciò non sorprende che questo problema sia stato l'unico punto di disaccordo (accordo <75%) registrato tra gli esperti durante l'intero processo di votazione. Nonostante ciò, è stata largamente accettata (90.9%) la definizione di fallimento chirurgico clinico se i sintomi

persistono 12 mesi dopo l'intervento. Tale periodo è di solito sufficiente per osservare un miglioramento anche dopo la decompressione ossea della fossa posteriore. La valutazione clinica è suggerita anche come un passaggio obbligato per le prime valutazioni del risultato (6 e 12 mesi dall'intervento), insieme alla risonanza magnetica dell'encefalo e del midollo spinale. In questa fase, la cine-risonanza magnetica è considerata di aiuto ma non sempre necessaria. Invece, come si è detto, non è stato raggiunto un accordo sufficiente sulla definizione del fallimento chirurgico radiologico. In realtà, sebbene la persistenza di CM1 e della siringomielia 24 mesi dopo l'intervento sembri essere un criterio ragionevole, molti esperti hanno rifiutato di separare la valutazione radiologica da quella clinica. Inoltre, è emerso qualche disaccordo nella definizione del tempo necessario per dichiarare il fallimento, con metà degli esperti che suggerivano di rioperare un bambino per il persistere della siringomielia, invariata, dopo 12 mesi (la stabilità della siringa è stata giudicata un buon risultato dal resto degli esperti). Di conseguenza, il consenso è stato raggiunto solo quando la definizione di fallimento che rende necessario un secondo intervento ha incluso il peggioramento/la persistenza di segni e/o sintomi clinici, considerati come il miglior modo possibile per valutare il risultato chirurgico. Tale conclusione sembra essere in conflitto con le indicazioni di intervento per la siringomielia ampia asintomatica (vedi parte 2, parte A, domanda 2) e incoraggia (1) a definire dei criteri radiologici per il fallimento, che siano inclusivi degli studi funzionali sugli spazi del liquor, e (2) a raccogliere ampie serie multicentriche valutate da scale di outcome comparative.

**Tabella 5 Interventi chirurgici per CM1 nei bambini: esiti, fallimento, reintervento**

<b>Esiti chirurgici</b>		
1	L'esito chirurgico precoce viene valutato a 6 e 12 mesi mediante valutazione clinica e risonanza magnetica dell'intero neurasse; può essere utile una cine risonanza	Accordo: 90,9%
2	L'insuccesso chirurgico è definito clinicamente dalla persistenza dei sintomi di Chiari 12 mesi dopo l'intervento	Accordo: 90,9%
3	Il fallimento chirurgico è definito radiologicamente dalla persistenza di tonsille basse e siringomielia invariata a 24 mesi dalla risonanza magnetica	Accordo: 69,7%
<b>Diagnosi e trattamento delle principali cause di fallimento chirurgico</b>		
4	L'insufficiente decompressione ossea è una delle cause di insuccesso, viene diagnosticata con la TAC 3D e il trattamento è l'ampliamento della sua estensione	Accordo: 82,4%
5	L'aracnoidite della fossa posteriore è una delle cause di insuccesso: il trattamento è l'adesiolisi e/o la resezione delle tonsille; eventuali procedure aggiuntive possono essere lo stenting del IV ventricolo con spazio perimidollare.	Accordo: 87,9%
6	La perdita di liquor postoperatoria è un fattore predisponente per le infezioni e il fallimento chirurgico dovuto all'aracnoidite	Accordo: 97,1%
7	L'ipertensione intracranica (IIC) può essere una causa di fallimento. In presenza di ipertensione intracranica, è necessario eseguire un'angio-RM per lo studio venoso e una scansione TAC 3D per escludere altre cause di aumento della pressione intracranica, come pseudotumor, idrocefalo o craniosinostosi	Accordo: 97,1%
8	L'instabilità della giunzione cranio vertebrale è una delle cause di fallimento. Per diagnosticarla, è indicato uno studio dinamico della giunzione, soprattutto nei pazienti con CM 1.5.	Accordo: 88,2%
<b>Reintervento chirurgico</b>		
9	In caso di perdita sintomatica di liquor, è necessario un nuovo intervento	Accordo: 91,2%.
10	In caso di raccolta di liquor asintomatica, la gestione conservativa è indicata come prima opzione	Accordo: 91,2%.
11	In caso di raccolta liquorale non risolta/aumentata nonostante il trattamento conservativo, è necessaria una rivalutazione diagnostica per decidere l'opzione chirurgica	Accordo: 94,1%.
12	I bambini asintomatici senza siringomielia con discesa persistente delle tonsille devono essere seguiti per almeno 24 mesi per monitorare la comparsa di sintomi clinici	Accordo: 82,4%

13	I bambini asintomatici con siringomielia persistente alla risonanza magnetica a 12 mesi di follow-up dovrebbero essere seguiti rigorosamente e rioperati in caso di scoliosi e/o sintomi	Accordo: 85,3%.
14	I bambini con sintomi persistenti e RM invariata (assenza di risalita delle tonsille e flusso assente) a 6 o 12 mesi di follow-up devono essere rioperati	Accordo: 85,3%.
15	I bambini con sintomi persistenti e siringomielia alla RM a 6 o 12 mesi di follow-up devono essere rioperati	Accordo: 85,3%.
16	In caso di successo dell'intervento chirurgico, il follow-up post-operatorio a lungo termine viene effettuato con un esame clinico e una risonanza magnetica dell'intero neurasse per almeno 10 anni, o fino alla fine della crescita, con un calendario che dipende dai modelli clinici e di risonanza magnetica	Accordo: 88,2

### **Parte C: Diagnosi e trattamento delle cause principali del fallimento chirurgico (Tabella 5)**

A parte l'indicazione sbagliata all'intervento chirurgico e la comparsa di complicanze (causate dal chirurgo), alcune cause di fallimento relative al paziente sono state riportate in alcune serie, come la presenza di comorbidità, l'anatomia sfavorevole o complessa, le tonsille al di sotto di C2, il diametro del midollo spinale e l'età pediatrica (se comparata con quella adulta) [1, 63-65]. Per quanto riguarda la tecnica, la causa principale di fallimento della decompressione ossea è considerata la apertura troppo piccola dell'osso o la sua ricrescita, specialmente a livello del forame magno [66, 67]. In alcuni casi selezionati (dove la risonanza magnetica non è abbastanza chiara), una TAC in 3D potrebbe essere utile per valutare preventivamente l'estensione della decompressione e per pianificare un nuovo intervento per allargare l'apertura ossea. Per quanto riguarda la duroplastica, l'espansione incompleta della duroplastica, le cicatrici aracnoidee, e complicanze legate alle ferite sono i principali fattori negativi che influenzano il risultato [65,67]. Le aracnoiditi post-operatorie sono considerate come le cause più importanti di recidiva clinica e/o radiologica. Ciò può essere affrontato con procedura chirurgica di revisione per eseguire una lisi delle aderenze e/o coagulare le tonsille (per ottenere spazio) o, in caso di più recidive, uno stent del IV ventricolo per mantenere la pervietà dell'obex [68]. Il ruolo dello stenting del IV ventricolo è ancora oggetto di dibattito. Un accordo di maggioranza è stato raggiunto relativamente alle comorbidità che aumentano il rischio di fallimento chirurgico, indipendentemente dalla tecnica utilizzata. Una delle cause principali del fallimento chirurgico è il fallimento nel riconoscere e affrontare importanti fattori che hanno causato la Chiari come l'aumentata pressione intracranica e l'instabilità cranio-vertebrale. La complicanza più temuta è la fuoriuscita del liquor (che, anche se molto raramente, può verificarsi anche dopo una decompressione ossea), che è considerata un fattore predisponente per le aracnoiditi (specialmente a causa delle meningiti infettive o asettiche). D'altro canto, una ipertensione intracranica è una causa di fallimento forse mal diagnosticata. Se sospettata, dovrebbe essere esclusa clinicamente (esame del fondo oculare, storia clinica) e radiologicamente (angio-risonanza in caso di presunto pseudotumor cerebri, TAC in caso di craniosinostosi) per evitare reinterventi non necessari della CM1/siringomielia. Analogamente, è probabile che una instabilità della giunzione cranio-vertebrale sottovalutata possa causare una persistenza dei sintomi dopo l'operazione. Il suo ruolo nel quadro clinico dovrebbe essere accuratamente affrontato nella valutazione clinica e da uno studio radiologico dinamico.

**Parte D: Re-intervento chirurgico (Tabella 5).** Questa sezione è stata dedicata alla gestione delle complicanze/comorbidità descritte nella sezione C e al fallimento chirurgico. Le prime 3 domande hanno affrontato la gestione della fuoriuscita del liquor, differenziata tra pazienti sintomatici (fuoriuscita aperta di liquor o raccolta di liquor sottocutanea dolorosa, chiusa) e asintomatici (raccolta di liquor sottocutanea che non produce sintomi o impatto estetico). Le vere perdite di liquor e le raccolte di liquor sintomatiche meritano un trattamento aggressivo, ossia una revisione chirurgica della duroplastica e della cavità chirurgica (più il drenaggio lombare esterno, se necessario). Viceversa, in caso di raccolte di liquor "chiuse" asintomatiche è consigliato un trattamento più conservativo (terapia diuretica, steroidi, bendaggio, monitoraggio). Tuttavia, se queste raccolte dovessero persistere a lungo o aumentare, bisognerebbe prendere in considerazione un nuovo inquadramento diagnostico, e, eventualmente, un reintervento chirurgico. Come accennato, la persistenza radiologica di ectopia tonsillare non è considerata un fallimento. Perciò, se asintomatici e senza siringomielia, i bambini con persistenza radiologica di CM1

dovrebbero solo essere monitorati per escludere la comparsa di sintomi. Secondo gli esperti, il tempo necessario di follow-up della ricomparsa dei sintomi è di 2 anni dopo l'intervento ma, più correttamente, dovrebbe essere protratto sino alla fine dello sviluppo del paziente. La stessa politica è raccomandata per i pazienti asintomatici con siringomielia persistente (persistente almeno un anno dopo l'intervento). In caso di comparsa dei sintomi o scoliosi viene effettuato un nuovo intervento chirurgico. La scoliosi è in realtà stata considerata un sintomo indicativo della CM1 con/senza siringomielia in molti casi [69,70].

Un accordo notevole è stato raggiunto anche per quanto riguarda bambini con sintomi persistenti e che non presentano un miglioramento radiologico (CM1 e/o siringomielia persistenti per 6 o 12 mesi dopo l'intervento): dovrebbero essere rioperati. Prima di dichiarare il fallimento si consiglia di aspettare un periodo minimo di sei mesi (un tempo minore in caso di presenza di gravi sintomi), un periodo massimo di 12 mesi.

Infine, ai bambini il cui intervento ha avuto successo è consigliato un follow-up sia clinico che radiologico (almeno una risonanza dorsale e cerebrale) sino alla conclusione della loro crescita o per almeno 10 anni. La frequenza dei controlli di follow-up dovrebbe essere programmata tramite un piano personalizzato.

### **Parte E: Opzioni chirurgiche per le condizioni specifiche relative alle malformazioni della giunzione cranio vertebrale (Tabella 6)**

All'instabilità della giunzione cranio vertebrale è stata dedicata una sezione a parte, sia a causa della mancanza di chiarezza sul rapporto con la CM1, sia a causa della mancanza di un accordo generale sulla sua gestione, che non solo è diversa ma addirittura indipendente da quella della CM1 [71-73]. Particolarmente controverso è l'uso della fissazione per gestire i pazienti di CM1 senza anomalie della giunzione cranio vertebrale [74].

Un primo, ampio accordo è stato raggiunto sulla necessità di operare solamente soggetti sintomatici con CM1.5 correlata ad invaginazione/impressione basilare. Tale risultato può sembrare ovvio, ma nella pratica clinica è emersa la tendenza a proporre la chirurgia preventiva (probabilmente a causa del quadro radiologico più grave). Per quanto riguarda l'invaginazione basilare sintomatica senza instabilità atlanto-assiale, l'opzione suggerita è quella di provare dapprima una riduzione posteriore, in caso di fallimento, di effettuare un trattamento eziologico attraverso la decompressione anteriore (seguito da fusione posteriore). Come osservato dagli esperti, la scelta di iniziare dalla riduzione posteriore permette anche di escludere la microinstabilità e di verificare se l'odontoide può essere ridotto, in modo tale da evitare una decompressione anteriore, se non necessaria. Per contro, i soggetti con invaginazione basilare sintomatica associata a instabilità atlanto-assiale richiedono un trattamento di riduzione e fissazione posteriore, tenendo conto che, in alcuni casi, una decompressione anteriore potrebbe essere responsabile di una compressione persistente con sintomi. La stessa opzione si applica ai bambini con CM1 associata a instabilità della giunzione cranio vertebrale, a cui si può aggiungere la decompressione della fossa posteriore. È stato largamente concordato che non c'è indicazione alla fissazione della giunzione cranio vertebrale nei bambini affetti da CM1 se non è documentata instabilità o ipermobilità della giunzione cranio vertebrale. Allo stesso modo, c'è stato un accordo completo sulla scelta del trattamento (ad esempio, fissazione di C0-C3 rispetto a C1-C2) sulla base della condizione anatomica e dell'instabilità piuttosto che sulla base del parere personale del chirurgo.

Per questo motivo, alcune domande sono state dedicate alla definizione (sezione 4) e all'inquadramento diagnostico (domande 5,8 e 9) della instabilità della giunzione cranio vertebrale. La definizione proposta include anche i risultati clinici, dal momento che l'instabilità non è sempre facile da dimostrare radiologicamente. È stato raggiunto un buon accordo sulla necessità di perfezionare, prima dell'intervento, la diagnosi di instabilità della giunzione cranio vertebrale con la TAC in 3D (quindi non solo con le radiografie dinamiche) e di indagare attentamente il decorso dell'arteria vertebrale e il volume e la morfologia della squama occipitale e delle vertebre cervicali. Questo appare particolarmente pertinente nei bambini, dove le condizioni anatomiche possono cambiare in maniera significativa a seconda dell'età. Per le diagnosi 'semplici', invece, sono sufficienti le radiografie dinamiche e la risonanza magnetica (così da evitare il carico di radiografie legate alla TAC).

**Tabella 6 Condizioni specifiche legate alle malformazioni dell'articolazione CVJ: opzione chirurgica**

1	CM 1,5 può essere associata a invaginazione basilare o impressione basilare. Solo i casi con sintomi correlati devono essere operati	Accordo: 95,2%
2	L'opzione chirurgica eziologica preferita per l'invaginazione basilare sintomatica associata a CM1 senza instabilità atlanto-assiale potrebbe essere la decompressione anteriore, quando la riduzione posteriore ha già fallito	Accordo: 85,7%
3	L'opzione chirurgica preferita per l'invaginazione basilare con dislocazione atlanto-assiale è la fissazione posteriore	Accordo: 100%
4	L'instabilità della giunzione cranio vertebrale (CVJ) è una dislocazione mobile tra C0, C1 e C2 (secondo gli esami neuro-radiologici) che porta a compressione neuro-assiale, deficit neurologici, deformità progressiva o dolore strutturale	Accordo: 85,7%
5	Il work-up diagnostico standard per l'instabilità della giunzione cranio vertebrale nella CM dovrebbe includere (oltre alla RM) radiografie dinamiche + TAC dinamica con ricostruzioni 3D	Accordo: 81%
6	La fissazione della giunzione cranio vertebrale, con o senza decompressione posteriore, non è indicata in pazienti con CM1 senza una documentata instabilità della giunzione	Accordo: 90,5%
7	La decompressione posteriore e la fissazione della giunzione cranio vertebrale sono l'opzione chirurgica preferita per i pazienti affetti da CM con instabilità della giunzione cranio vertebrale e sintomi correlati	Accordo: 90,5%.
8	Per identificare la migliore opzione chirurgica per la strumentazione della giunzione cranio vertebrale in un paziente con CM è obbligatorio identificare i seguenti elementi: (A) il decorso dell'arteria vertebrale mediante studi neuro-radiologici preoperatori (Angio-RM, Angio-TAC) e (B) lo spessore osseo della cresta occipitale, il diametro dell'istmo C2, il volume delle masse laterali di C3	Accordo: 90,5%
9	Per identificare la migliore opzione chirurgica di strumentazione di C1-C2 è necessario definire quanto segue: (A) il decorso dell'arteria vertebrale mediante imaging preoperatorio (angio-RM, angio-TAC) e (B) il diametro dell'istmo di C2	Accordo: 85,7%
10	Le fissazioni di C0-C3 o C1-C2 in pazienti CM con instabilità della giunzione cranio vertebrale devono essere decise in base all'anatomia locale. sulla base dell'anatomia locale	Accordo: 95,2%

### **Sezione 3 – Siringomielia pediatrica isolata/senza CM1**

#### **Parte A: Diagnosi differenziale (Tabella 7)**

Come mostrato, la siringomielia è frequentemente associata alla CM1 ed è un fattore discriminante che influenza la decisione di intervenire chirurgicamente e la valutazione del risultato [75-77]. La gestione della siringomielia è strettamente correlata alla gestione della CM1. D'altra parte, la siringomielia senza CM1, altrettanto frequente, merita una trattazione a parte a causa della sua diversa eziologia e gestione.

In questo contesto, il primo passo fondamentale da affrontare è la diagnosi differenziale.

Poiché questo tipo di siringomielia è spesso clinicamente silente, la diagnosi differenziale si ottiene per via radiologica. È stato espresso un accordo generale sulla necessità di una risonanza magnetica dell'intero midollo spinale per escludere anomalie associate (in particolare, ma non solo, disrafismi spinali). È stato raggiunto un elevato accordo anche sulla necessità di somministrare un mezzo di contrasto per escludere tumori associati (o malformazioni vascolari). Allo stesso modo, la risonanza magnetica con sequenze CISS o, in casi selezionati, la mielo-TAC possono essere considerate utili per individuare piccole cisti aracnoidee o segni di aracnoidite, anche se quest'ultima diagnosi può essere difficile da ottenere e la sensibilità di queste tecniche non è assoluta. Infine, è stata ribadita la necessità di studi dinamici in caso di sospetta instabilità della giunzione cranio-vertebrale o della colonna vertebrale.

**Parte B: Indicazioni chirurgiche (Tabella 7).** Per quanto riguarda la CM1, non c'è motivo di operare bambini con siringomielia asintomatica, isolata e stabile (accordo universale), dato il basso

rischio evolutivo registrato [35, 78-80]. In questo caso, è consigliabile un follow-up clinico e radiologico, in base alle caratteristiche di ciascun paziente. Viceversa, l'intervento è consigliato in caso di comparsa di sintomi e/o di evidente progressione radiologica e/o deterioramento neurofisiologico. È bene notare che, nei casi pediatrici, la scoliosi è considerata un indice possibile di progressione della siringomielia [13].

Naturalmente, per essere considerata un'indicazione all'intervento chirurgico, la progressione della scoliosi deve essere associata a una siringa di grandi dimensioni (non all'idromielia idiopatica, che è comunemente associata alla scoliosi).

### **Parte C: possibili tecniche chirurgiche (Tabella 7).**

Questa parte conclusiva affronta le opzioni chirurgiche in base ai diversi scenari associati alla siringomielia senza CM1. È stata confermata la necessità di effettuare un trattamento direttamente correlato all'eziologia. Di conseguenza, la siringomielia associata a disrafismo spinale dovrebbe essere trattata col disancoraggio del midollo spinale, mentre quella correlata a tumori del midollo spinale con l'asportazione del tumore. Allo stesso modo, la siringomielia impegnativa derivante da aracnoidite post-traumatica o post-chirurgica dovrebbe essere trattata con la lisi delle aderenze quando sintomatica o progressiva. Nel caso dell'aracnoidite post-traumatica/post-chirurgica, i risultati chirurgici possono essere deludenti; pertanto, la lisi dovrebbe essere programmata solo in caso di pazienti chiaramente sintomatici. Questi risultati sembrano abbastanza ovvi; tuttavia, affermano definitivamente l'importante concetto che un trattamento diretto della siringomielia non è di routine né consigliato. Infatti, un approccio diretto (ad esempio, lo shunting) è necessario solo in caso di fallimento del trattamento eziologico.

**Tabella 7 Siringomielia isolata/non-CM1 nei bambini: diagnosi differenziale, indicazioni e tecniche chirurgiche**

<b>Diagnosi differenziale: nei bambini con siringomielia non-Chiari, un'accurata valutazione diagnostica deve comprendere:</b>		
1	Risonanza magnetica dell'intero neurasse per diagnosticare un disrafismo associato (legatura del midollo a qualsiasi livello dovuta a diastematomielia, mieloschisi dorsale limitata, midollo trattenuto, mielocistocele terminale, lipomi del cono, filum ispessito e grasso con un cono basso (sotto L3))	Accordo: 100%
2	Risonanza magnetica con mezzo di contrasto per la diagnosi di tumore del midollo spinale	Accordo: 94,1%
3	Studi dinamici per diagnosticare l'instabilità del midollo spinale (congenita o acquisita)	Accordo: 82,4%
4	RM con sequenza CISS e/o mielo-TAC per diagnosticare cisti aracnoidee o aracnoiditi associate.	Accordo: 81,8%
<b>Indicazioni chirurgiche - risultati</b>		
5	La siringomielia isolata asintomatica deve essere seguita clinicamente e radiologicamente	Accordo: 100%
6	In caso di siringomielia crescente o sintomatica (deterioramento neurologico/neurofisiologico), è indicato l'intervento chirurgico	Accordo: 97,1%
7	In caso di siringomielia isolata con scoliosi progressiva, è indicato l'intervento chirurgico per siringomielia	Accordo: 88,2%
<b>Opzioni chirurgiche - risultati</b>		
8	In caso di disrafismo associato a siringomielia, è indicata una procedura di disancoraggio	Accordo: 81,8%
9	In caso di tumore del midollo spinale associato, la sua rimozione è indicata per curare la siringomielia	Accordo: 100%
10	In caso di siringomielia sintomatica/evolutiva secondaria ad aracnoidite dovuta a precedenti traumi e/o interventi chirurgici, è indicata l'adesiolisi	Accordo: 100%
11	In caso di siringomielia sintomatica/evolutiva dopo il fallimento di tutti i trattamenti precedenti (disancoraggio, rimozione del tumore o adesiolisi) può essere effettuato uno shunt spino-peritoneale, spino-subaracnoideo o spino-pleurico	Accordo: 90,9%

## CONCLUSIONI

Il processo di consenso sui temi controversi per l'età pediatrica è stato fruttuoso e ha permesso agli autori di ottenere alcuni risultati che possono essere utilizzati come base per studi futuri alla ricerca di raccomandazioni o linee guida. Tali risultati possono essere così riassunti:

- (1) La vecchia definizione di CM1 è ancora accettata, sebbene la definizione basata solamente sul livello di discesa in millimetri abbia una scarsa correlazione clinica. È necessario prestare attenzione non solo al grado di discesa delle tonsille ma anche alla morfologia e al volume della fossa posteriore. Una discesa delle tonsille transitoria, derivante da malattie primarie in remissione non è CM1. La siringomielia è presa in considerazione se di grandi dimensioni e/o in progressione e/o sintomatica (una idromielia sottile è un reperto para-fisiologico);
- (2) Non ci sono indicazioni chirurgiche nei bambini asintomatici con CM1 ma senza siringomielia;
- (3) Ad oggi, non è stata rivenuta alcuna correlazione eziologica tra la CM1 e l'epilessia o l'autismo;
- (4) I bambini asintomatici dovrebbero rimanere in contatto col proprio medico/i sino al termine della crescita. Se necessario, controlli clinici e radiologici sono programmati in base alle caratteristiche di ciascun paziente;
- (5) I soggetti sintomatici beneficiano di un team multidisciplinare per escludere sintomi e segnali non correlate alla CM1 (ad esempio, il ruolo chiave del neurologo in caso di cefalea emicranica). Alcuni strumenti (polisonnografia, SSEP, MEP) sono di aiuto in casi selezionati e dubbi;
- (6) Nella CM1 con idrocefalo associato, l'idrocefalo dovrebbe essere trattato per primo al fine di ridurre la pressione intracranica, limitando la decompressione della fossa posteriore ai bambini con sintomi persistenti;
- (7) La CM1 può derivare da craniosinostosi sia sindromica che non-sindromica, il cui trattamento necessita di essere integrato nella strategia terapeutica. La chirurgia della volta cranica può risolvere il problema dell'ectopia cerebellare. La decompressione della fossa posteriore o la distrazione posteriore devono essere limitate a casi selezionati;
- (8) Il midollo ancorato è raramente e sporadicamente associato alla CM1 e la sua gestione è indipendente dalla CM1. Un midollo ancorato manifesto e sintomatico è trattato col disancoraggio intradurale ma non bisogna aspettarsi alcun effetto sulla CM1;
- (9) La decompressione ossea posteriore e la duroplastica sono entrambe tecniche accettabili per la decompressione del forame magno. La prima offre un tasso di complicanze molto basso e una degenza ospedaliera breve ma presenta un rischio più elevato di sintomi persistenti: può essere presa in considerazione nei bambini senza sintomi gravi o siringomielia ampia. La seconda garantisce risultati radiologici più consistenti ma un tasso più elevato di complicanze (associate al liquor);
- (10) La decompressione ossea deve essere focalizzata su una corretta apertura del forame magno e di C1 (non c'è bisogno di una ampia apertura della squama occipitale o di C2);
- (11) I punti chiave della duroplastica sono mantenere non violato il piano aracnoideo e eseguire una corretta chiusura durale (non è necessaria la coagulazione delle tonsille, a meno che non serva per effettuare una decompressione efficace e ampia: ad esempio, tonsille che si estendono al di sotto di C2)
- (12) Il fallimento chirurgico può essere definito dalla persistenza di sintomi un anno dopo l'intervento chirurgico. La persistenza radiologica di CM1/siringomielia dovrebbe essere interpretata nel contesto clinico prima di decidere di rioperare;
- (13) Le cause principali di fallimento della decompressione ossea sono le aperture troppo piccole o una indicazione non corretta. Le rispettive soluzioni sono un reintervento con una decompressione più ampia e una duroplastica;
- (14) L'aracnoidite è una causa importante di fallimento della duroplastica. Le soluzioni sono una tecnica chirurgica adeguata, un reintervento con lisi aracnoidea e, in casi molto selezionati, lo stenting del IV ventricolo;
- (15) Le raccolte di liquor postoperatorie asintomatiche possono essere gestite in modo conservativo, mentre devono essere trattate prontamente, se sintomatiche;
- (16) L'instabilità della giunzione cranio-vertebrale o la deformità cranio-vertebrale (impressione basilare) devono essere escluse nei pazienti con CM1 che presentino conclusioni cliniche e/o

radiologiche atipiche. Solo i soggetti sintomatici devono essere operati, utilizzando una tecnica scelta in base alle caratteristiche del paziente. La decompressione posteriore per CM1 può essere aggiunta in casi selezionati;

- (17) Nei bambini con CM1 bisogna sempre escludere la siringomielia tramite la risonanza magnetica dell'intero midollo spinale;
- (18) La siringomielia asintomatica, isolata e stabile presenta un rischio evolutivo molto basso (in questo caso l'intervento non è indicato). Può richiedere l'intervento solo se sintomatica e se la terapia è eziologica. Il trattamento diretto (shunt) dovrebbe essere considerato solo dopo il fallimento di quello eziologico.

**Ringraziamenti.** Gli autori desiderano ringraziare per la partecipazione e il supporto alla stesura del documento di consenso internazionale le seguenti Associazioni dei pazienti (in ordine alfabetico): AICRA (Italia), AISMAC (Italia), APAISER (Francia), ASAP (USA), Bobby Jones Chiari & Syringomyelia Foundation (USA), Deutsche Syringomyelie und Chiari Malformation (Germania), FEMACPA (Spagna), National Syringomyelia Association (Bulgaria), SACA (Irlanda).

**Contributi degli autori.** Tutti gli autori hanno contribuito all'ideazione e alla progettazione dello studio. La preparazione del materiale, la raccolta e l'analisi dei dati sono state effettuate da Luca Massimi, Paola Peretta, Alessandra Erbetta, Alessandra Solari, Mariangela Farinotti, Palma Ciaramitaro, Veronica Saletti e Laura Valentini. La prima stesura del manoscritto è stata redatta da Luca Massimi e Laura Valentini. Tutti gli autori hanno commentato le versioni precedenti del manoscritto. Tutti gli autori hanno letto e approvato il manoscritto finale.

**Finanziamento.** Finanziamento ad accesso libero fornito dall'Università Cattolica del Sacro Cuore nell'ambito dell'Accordo CRUI-CARE.

**Disponibilità dei dati e dei materiali.** I dati sono disponibili su richiesta del lettore.

**Disponibilità del codice.** Non applicabile

## DICHIARAZIONI

**Approvazione etica.** Non applicabile.

**Consenso alla partecipazione.** Non applicabile.

**Consenso alla pubblicazione.** Non applicabile.

**Conflitto di interessi.** Gli autori dichiarano di non avere interessi in competizione.

## BIBLIOGRAFIA

1. Chai Z, Xue X, Fan H, Sun L, Cai H, Ma Y, Ma C, Zhou R (2018) Efficacy of posterior fossa decompression with duraplasty for patients with Chiari malformation type I: a systematic review and meta-analysis. *World Neurosurg* 113:357–365
2. Durham SR, Fjeld-Olenec K (2008) Comparison of posterior fossa decompression with and without duraplasty for the surgical treatment of Chiari malformation type I in pediatric patients: a metaanalysis. *J Neurosurg Pediatr* 2:42–49
3. Lin W, Duan G, Xie J, Shao J, Wang Z, Jiao B (2018) Comparison of results between posterior fossa decompression with and without duraplasty for the surgical treatment of Chiari malformation type I: a systematic review and meta-analysis. *World Neurosurg* 110:460–474
4. Lu VM, Phan K, Crowley SP, Daniels DJ (2017) The addition of duraplasty to posterior fossa decompression in the surgical treatment of pediatric Chiari malformation type I: a systematic review and meta-analysis of surgical and performance outcomes. *J Neurosurg Pediatr* 20:439–449



5. Xu H, Chu L, He R, Ge C, Lei T (2017) Posterior fossa decompression with and without duraplasty for the treatment of Chiari malformation type I-a systematic review and meta-analysis. *Neurosurg Rev* 40:213–221
6. Zhao JL, Li MH, Wang CL, Meng W (2016) A systematic review of Chiari I malformation: techniques and outcomes. *World Neurosurg* 88:7–14
7. Canheu AC, Santos MV, Furlanetti LL, Salomão JFM, de Oliveira RS (2020) The Brazilian Society for Pediatric Neurosurgery: consensus on Chiari I deformity. *Childs Nerv Syst* 36:17–18
8. Haroun RI, Guarnieri M, Meadow JJ, Kraut M, Carson BS (2000) Current opinions for the treatment of syringomyelia and Chiari malformations: survey of the Pediatric Section of the American Association of Neurological Surgeons. *Pediatr Neurosurg* 33:311–317
9. Schijman E, Steinbok P (2004) International survey on the management of Chiari I malformation and syringomyelia. *Childs Nerv Syst* 20:341–348
10. Singhal A, Cheong A, Steinbok P (2018) International survey on the management of Chiari 1 malformation and syringomyelia: evolving worldwide opinions. *Childs Nerv Syst* 34:1177–1182
11. Ciaramitaro P, Garbossa D, Peretta P, Piatelli G, Massimi L, Valentini L, Migliaretti G, Baldovino S, Roccatello D, Kodra Y, Taruscio D (2020) Interregional Chiari and Syringomyelia Consortium; on behalf of the Interregional Chiari and Syringomyelia Consortium. Syringomyelia and Chiari Syndrome Registry: advances in epidemiology, clinical phenotypes and natural history based on a North Western Italy cohort. *Ann Ist Super Sanita* 56:48–58
12. Ciaramitaro P, Cruccu G, de Tommaso M, Devigili G, Fornasari D, Geppetti P, Lacerenza M, Lauria G, Mameli S, Marchettini P, Nolano M, Polati E, Provitera V, Romano M, Solaro C, Tamburin S, Tugnoli V, Valeriani M, Truini A (2019) Neuropathic Pain Special Interest Group of the Italian Neurological Society. A Delphi consensus statement of the Neuropathic Pain Special Interest Group of the Italian Neurological Society on pharmacoresistant neuropathic pain. *Neurol Sci* 40:1425–1431
13. Bolognese PA, Brodbelt A, Bloom AB, Kula RW (2019) Chiari I malformation: opinions on diagnostic trends and controversies from a panel of 63 international experts. *World Neurosurg* 130:e9–e16
14. Blegvad C, Grotenhuis JA, Juhler M (2014) Syringomyelia: a practical, clinical concept for classification. *Acta Neurochir* 156:2127–2138
15. Klekamp J (2018) How should syringomyelia be defined and diagnosed? *World Neurosurg* 111:e729–e745
16. Milhorat TH (2000) Classification of syringomyelia. *Neurosurg Focus* 8:E1
17. Shen J, Shen J, Huang K, Wu Y, Pan J, Zhan R (2019) Syringobulbia in patients with Chiari malformation type I: a systematic review. *Biomed Res Int* 2019:4829102
18. Milhorat TH, Johnson RW, Milhorat RH, Capocelli AL Jr (1995) Pevsner PH (1995) Clinicopathological correlations in syringomyelia using axial magnetic resonance imaging. *Neurosurgery* 37: 206–213
19. Milhorat TH, Kotzen RM, Mu HT, Capocelli AL Jr, Milhorat RH (1996) Dysesthetic pain in patients with syringomyelia. *Neurosurgery* 38:940–946
20. Massimi L, Della Pepa GM, Caldarelli M, Di Rocco C (2012) Abrupt clinical onset of Chiari type I/syringomyelia complex: clinical and physiopathological implications. *Neurosurg Rev* 35:321–329
21. Strahle J, Geh N, Selzer BJ, Bower R, Himedan M, Strahle M, Wetjen NM, Muraszko KM, Garton HJ, Maher CO (2016) Sports participation with Chiari I malformation. *J Neurosurg Pediatr* 17:403–409
22. Talamonti G, Marcati E, Gribaudo G, Picano M, D'Aliberti G (2020) Acute presentation of Chiari 1 malformation in children. *Childs Nerv Syst* 36:899–909
23. Granata T, Valentini LG (2011) Epilepsy in type 1 Chiari malformation. *Neurol Sci* 32 Suppl 3:S303–S306
24. Marianayagam NJ, Shalom NB, Zarchi O, Michowiz S, Margalit N, Rajz G (2020) Conservative management for pediatric patients with Chiari 1 anomaly: a retrospective study. *Clin Neurol Neurosurg* 189:105615
25. Jayarao M, Sohl K, Tanaka T (2015) Chiari malformation I and autism spectrum disorder: an underrecognized coexistence. *J Neurosurg Pediatr* 15:96–100
26. Riva D, Usilla A, Saletti V, Esposito S, Bulgheroni S (2011) Can Chiari malformation negatively affect higher mental functioning in developmental age? *Neurol Sci* 32 Suppl 3:S307–S309
27. Rogers JM, Savage G, Stoodley MA (2018) A systematic review of cognition in Chiari I malformation. *Neuropsychol Rev* 28:176–187
28. Strahle J, Maher CO (2015) Letter to the Editor: Chiari malformation I and autism spectrum disorder. *J Neurosurg Pediatr* 16:609–610
29. Lumish HS, Wynn J, Devinsky O, Chung WK (2015) Brief Report: SETD2 mutation in a child with autism, intellectual disabilities and epilepsy. *J Autism Dev Disord* 45:3764–3770
30. Osuagwu FC, Amalraj B, Noveloso BD, Aikoye SA, Bradley R (2016) Autism spectrum disorder and Chiari 1 malformation cooccurring in a child. *Tokai J Exp Clin Med* 41:54–56
31. Saletti V, Esposito S, Maccaro A, Giglio S, Valentini LG, Chiapparini L (2017) Chiari I malformation in a child with PTEN hamartoma tumor syndrome: association or coincidence? *Eur J Med Genet* 60:261–264

32. Saletti V, Viganò I, Melloni G, Pantaleoni C, Vetrano IG, Valentini LG (2019) Chiari I malformation in defined genetic syndromes in children: are there common pathways? *Childs Nerv Syst* 35:1727–1739
33. Benglis D Jr, Covington D, Bhatia R, Bhatia S, Elhammady MS, Ragheb J, Morrison G, Sandberg DI (2011) Outcomes in pediatric patients with Chiari malformation type I followed up without surgery. *J Neurosurg Pediatr* 7:375–379
34. Novegno F, Caldarelli M, Massa A, Chieffo D, Massimi L, Pettorini B, Tamburrini G, Di Rocco C (2008) The natural history of the Chiari type I anomaly. *J Neurosurg Pediatr* 2:179–187
35. Singhal A, Bowen-Roberts T, Steinbok P, Cochrane D, Byrne AT, Kerr JM (2011) Natural history of untreated syringomyelia in pediatric patients. *Neurosurg Focus* 31:E13
36. Strahle J, Muraszko KM, Kapurch J, Bapuraj JR, Garton HJ, Maher CO (2011) Natural history of Chiari malformation type I following decision for conservative treatment. *J Neurosurg Pediatr* 8:214–221
37. Ciaramitaro P, Ferraris M, Massaro F, Garbossa D (2019) Clinical diagnosis-part I: what is really caused by Chiari I. *Childs Nerv Syst* 35:1673–1679
38. Novegno F (2019) Clinical diagnosis-part II: what is attributed to Chiari I. *Childs Nerv Syst* 35:1681–1693
39. Mehta A, Chilakamarri P, Zubair A, Kuruvilla D (2018) Chiari headache. *Curr Pain Headache Rep* 22:49
40. Victorio MC, Khoury CK (2016) Headache and Chiari I malformation in children and adolescents. *Semin Pediatr Neurol* 23:35–39
41. Kawasaki Y, Uchida S, Onishi K, Toyokuni M, Okanari K, Fujiki M (2017) Intraoperative neurophysiologic monitoring for prediction of postoperative neurological improvement in a child with Chiari type I malformation. *J Craniofac Surg* 28:1837–1841
42. Roser F, Ebner FH, Liebsch M, Tatagiba MS, Naros G (2016) The role of intraoperative neuromonitoring in adults with Chiari I malformation. *Clin Neurol Neurosurg* 150:27–32
43. Leu RM (2015) Sleep-related breathing disorders and the Chiari 1 malformation. *Chest* 148:1346–1352
44. Losurdo A, Dittoni S, Testani E, Di Blasi C, Scarano E, Mariotti P, Paternoster G, Di Rocco C, Massimi L, Della Marca G (2013) Sleep disordered breathing in children and adolescents with Chiari malformation type I. *J Clin Sleep Med* 9:371–377
45. Zaffanello M, Sala F, Sacchetto L, Gasperi E, Piacentini G (2017) Evaluation of the central sleep apnea in asymptomatic children with Chiari 1 malformation: an open question. *Childs Nerv Syst* 33:829–832
46. Amin R, Sayal P, Sayal A, Massicote C, Pham R, Al-Saleh S, Drake J, Narang I (2015) The association between sleep-disordered breathing and magnetic resonance imaging findings in a pediatric cohort with Chiari 1 malformation. *Can Respir J* 22:31–36
47. Massimi L, Pennisi G, Frassanito P, Tamburrini G, Di Rocco C, Caldarelli M (2019) Chiari type I and hydrocephalus. *Childs Nerv Syst* 35:1701–1709
48. Hayhurst C, Osman-Farah J, Das K, Mallucci C (2008) Initial management of hydrocephalus associated with Chiari malformation type I-syringomyelia complex via endoscopic third ventriculostomy: an outcome analysis. *J Neurosurg* 108:1211–1214
49. Massimi L, Pravatà E, Tamburrini G, Gaudino S, Pettorini B, Novegno F, Colosimo C Jr, Di Rocco C (2011) Endoscopic third ventriculostomy for the management of Chiari I and related hydrocephalus: outcome and pathogenetic implications. *Neurosurgery* 68:950–956
50. Valentini LG, Saletti V, Erbetta A, Chiapparini L, Furlanetto M (2019) Chiari 1 malformation and untreated sagittal synostosis: a new subset of complex Chiari? *Childs Nerv Syst* 35:1741–1753
51. Afshari FT, Solanki GA, Lo WB, Rodrigues D (2020) Posterior calvarial augmentation for Chiari malformation type 1 refractory to foramen magnum decompression. *World Neurosurg* 139:70–74
52. Thompson DN, Hayward RD, Harkness WJ, Bingham RM, Jones BM (1995) Lessons from a case of kleeblattschädel. Case report. *J Neurosurg* 82:1071–1074
53. Massimi L, Peraio S, Peppucci E, Tamburrini G, Di Rocco C (2011) Section of the filum terminale: is it worthwhile in Chiari type I malformation? *Neurol Sci* 32 Suppl 3:S349–S351
54. Glenn C, Cheema AA, Safavi-Abbasi S, Gross NL, Martin MD, Mapstone TB (2015) Spinal cord detethering in children with tethered cord syndrome and Chiari type 1 malformations. *J Clin Neurosci* 22:1749–1752
55. Steinbok P, MacNeily AE, Hengel AR, Afshar K, Landgraf JM, Hader W, Pugh J (2016) Filum section for urinary incontinence in children with occult tethered cord syndrome: a randomized, controlled pilot study. *J Urol* 195(4 Pt 2):1183–1188
56. Milano JB, Barcelos ACES, Onishi FJ, Daniel JW, Botelho RV, Dantas FR, Neto ER, de Freitas Bertolini E, Mudo ML, Brock RS, de Oliveira RS, Joaquim AF (2020) The effect of filum terminale sectioning for Chiari 1 malformation treatment: systematic review. *Neurol Sci* 41:249–256
57. Valentini LG, Selvaggio G, Visintini S, Erbetta A, Scaioli V, Solero CL (2011) Tethered cord: natural history, surgical outcome and risk for Chiari malformation 1 (CM1): a review of 110 detethering. *Neurol Sci* 32(Suppl 3):S353–S356
58. Jiang E, Sha S, Yuan X, Zhu W, Jiang J, Ni H, Liu Z, Qiu Y, Zhu Z (2018) Comparison of clinical and radiographic outcomes for posterior fossa decompression with and without duraplasty for treatment of pediatric Chiari I malformation: a prospective study. *World Neurosurg* 110:e465–e472

59. Foreman P, Safavi-Abbasi S, Talley MC, Boeckman L, Mapstone TB (2012) Perioperative outcomes and complications associated with allogeneic duraplasty for the management of Chiari malformations type I in 48 pediatric patients. *Neurosurg Pediatr* 10:142–149
60. Martínez-Lage JF, Pérez-Espejo MA, Palazón JH, López Hernández F, Puerta P (2006) Autologous tissues for dural grafting in children: a report of 56 cases. *Childs Nerv Syst* 22:139–144
61. Noguchi-Shinohara M, Hamaguchi T, Kitamoto T, Sato T, Nakamura Y, Mizusawa H, Yamada M (2007) Clinical features and diagnosis of dura mater graft associated Creutzfeldt Jakob disease. *Neurology* 69:360–367
62. Greenberg JK, Milner E, Yarbrough CK, Lipsey K, Piccirillo JF, Smyth MD, Park TS, Limbrick DD Jr (2015) Outcome methods used in clinical studies of Chiari malformation type I: a systematic review. *J Neurosurg* 122:262–272
63. Furtado SV, Thakar S, Hegde AS (2011) Correlation of functional outcome and natural history with clinicoradiological factors in surgically managed pediatric Chiari I malformation. *Neurosurgery* 68: 319–327
64. Kennedy BC, Kelly KM, Phan MQ, Bruce SS, McDowell MM, Anderson RC, Feldstein NA (2015) Outcomes after suboccipital decompression without dural opening in children with Chiari malformation type I. *J Neurosurg Pediatr* 16:150–158
65. Massimi L, Frassanito P, Bianchi F, Tamburrini G, Caldarelli M (2019) Bony decompression vs duraplasty for Chiari I malformation: does the eternal dilemma matter? *Childs Nerv Syst* 35:1827–1838
66. Massimi L, Frassanito P, Chieffo D, Tamburrini G, Caldarelli M (2019) Bony decompression for Chiari malformation type I: longterm follow-up. *Acta Neurochir Suppl* 125:119–124
67. Mazzola CA, Fried AH (2003) Revision surgery for Chiari malformation decompression. *Neurosurg Focus* 15:E3
68. Alexander H, Tsering D, Myseros JS, Magge SN, Oluigbo C, Sanchez CE, Keating RF (2019) Management of Chiari I malformations: a paradigm in evolution. *Childs Nerv Syst* 35:1809–1826
69. Noureldine MHA, Shimony N, Jallo G, Groves ML (2019) Scoliosis in patients with Chiari malformation type I. *Childs Nerv Syst* 35:1853–1862
70. Strahle JM, Taiwo R, Averill C, Torner J, Gewirtz JI, Shannon CN, Bonfield CM, Tuite GF, Bethel-Anderson T, RCE A, Kelly MP, Shimony JS, Dacey RG, Smyth MD, Park TS, Limbrick DD, ParkReeves Syringomyelia Research Consortium (2020) Radiological and clinical associations with scoliosis outcomes after posterior fossa decompression in patients with Chiari malformation and syrinx from the Park-Reeves Syringomyelia Research Consortium. *J Neurosurg Pediatr* 10:1–7
71. Chatterjee S, Shivhare P, Verma SG (2019) Chiari malformation and atlantoaxial instability: problems of co-existence. *Childs Nerv Syst* 35:1755–1761
72. Ho WSC, Brockmeyer DL (2019) Complex Chiari malformation: using craniovertebral junction metrics to guide treatment. *Childs Nerv Syst* 35:1847–1851
73. Goel A (2018) Basilar invagination, syringomyelia and Chiari formation and their relationship with atlantoaxial instability. *Neurol India* 66:940–942
74. Goel A, Kaswa A, Shah A (2019) Atlantoaxial fixation for treatment of chiari formation and syringomyelia with no craniovertebral bone anomaly: report of an experience with 57 cases. *Acta Neurochir Suppl* 125:101–110
75. Chotai S, Chan EW, Ladner TR, Hale AT, Gannon SR, Shannon CN, Bonfield CM, Naftel RP, Wellons JC (2020) Timing of syrinx reduction and stabilization after posterior fossa decompression for pediatric Chiari malformation type I. *J Neurosurg Pediatr* 24:1–7
76. Hale AT, Adelson PD, Albert GW, Aldana PR, Alden TD, Anderson RCE, Bauer DF, Bonfield CM, Brockmeyer DL, Chern JJ, Couture DE, Daniels DJ, Durham SR, Ellenbogen RG, Eskandari R, George TM, Grant GA, Graupman PC, Greene S, Greenfield JP, Gross NL, Guillaume DJ, Heuer GG, Iantosca M, Iskandar BJ, Jackson EM, Johnston JM, Keating RF, Leonard JR, Maher CO, Mangano FT, McComb JG, Meehan T, Menezes AH, O'Neill B, Olavarria G, Park TS, Ragheb J, Selden NR, Shah MN, Smyth MD, Stone SSD, Strahle JM, Wait SD, Wellons JC, Whitehead WE, Shannon CN, Limbrick DD, Park-Reeves Syringomyelia Research Consortium Investigators (2020) Factors associated with syrinx size in pediatric patients treated for Chiari malformation type I and syringomyelia: a study from the Park-Reeves Syringomyelia Research Consortium. *J Neurosurg Pediatr* 6:1–11
77. Massimi L, Novegno F, di Rocco C (2011) Chiari type I malformation in children. *Adv Tech Stand Neurosurg* 37:143–211
78. Joseph RN, Batty R, Raghavan A, Sinha S, Griffiths PD, Connolly DJ (2013) Management of isolated syringomyelia in the paediatric population—a review of imaging and follow-up in a single Centre. *Br J Neurosurg* 27:683–686
79. Magge SN, Smyth MD, Governale LS, Goumnerova L, Madsen J, Munro B, Nalbach SV, Proctor MR, Scott RM, Smith ER (2011) Idiopathic syrinx in the pediatric population: a combined center experience. *J Neurosurg Pediatr* 7:30–36

80. Rodriguez A, Kuhn EN, Somasundaram A, Couture DE (2015) Management of idiopathic pediatric syringohydromyelia. *J Neurosurg Pediatr* 16:452–457 81. Soleman J, Roth J, Constantini S (2019) Direct syrinx drainage in patients with Chiari I malformation. *Childs Nerv Syst* 35:1863–1868

## AFFILIAZIONI

- Luca Massimi, Neurochirurgia Pediatrica, Fondazione Policlinico Universitario A. Gemelli IRCCS, Largo A. Gemelli, 8, 00168 Roma, Italia
- Paola Peretta, Neurochirurgia pediatrica, AOU Città della Salute e della Scienza di Torino, Torino, Italia
- Alessandra Erbetta, Dipartimento di Neuroradiologia, Fondazione IRCCS Istituto Neurologico Carlo Besta, Milano, Italia
- Alessandra Solari, Unità di Neuroepidemiologia - Direzione Scientifica, Fondazione IRCCS Istituto Neurologico Carlo Besta, Milano, Italia
- Mariangela Farinotti, Unità di Neuroepidemiologia - Direzione Scientifica, Fondazione IRCCS Istituto Neurologico Carlo Besta, Milano, Italia
- Palma Ciaramitaro, Dipartimento di Neuroscienze, AOU Citta' della Salute e della Scienza di Torino, Torino, Italia
- Veronica Saletti, Dipartimento di Neurologia Pediatrica, Fondazione IRCCS Istituto Neurologico Carlo Besta, Milano, Italia
- Massimo Caldarelli, Neurochirurgia Pediatrica, Fondazione Policlinico Universitario A. Gemelli IRCCS, Largo A. Gemelli, 8, 00168 Roma, Italia
- Alexandre Casagrande Canheu, Divisione di Neurochirurgia Pediatrica, Universidade Estadual de Londrina, Londrina, Brasile
- Carlo Celada, Associazione Italiana Siringomielia e Arnold Chiari, Vinovo, Italia
- Luisa Chiapparini, Dipartimento di Neuroradiologia, Fondazione IRCCS Istituto Neurologico Carlo Besta, Milano, Italia
- Daniela Chieffo, Unità di Psicologia Clinica, Fondazione Policlinico Universitario A Gemelli IRCCS e UCSC, Roma, Italia
- Giuseppe Cinalli, Neurochirurgia pediatrica, Ospedale pediatrico Santobono-Pausilipon, Napoli, Italia
- Federico Di Rocco, Dipartimento di Neurochirurgia Pediatrica, Université de Lyon, INSERM U1033, Hopital Femme Mère Enfant, Lione, Francia
- Marika Furlanetto, Dipartimento di Neurochirurgia, Fondazione IRCCS Istituto Neurologico Carlo Besta, Milano, Italia
- Flavio Giordano, Dipartimento di Neurochirurgia, Ospedale Pediatrico Meyer, Firenze, Italia
- George Jallo, Institute for Brain Protection Sciences, Johns Hopkins All Children's Hospital, St. Petersburg, FL, USA
- Cyril James, Dipartimento di Neurochirurgia Pediatrica, Ospedale Necker Enfants Malades, Parigi, Francia
- Paola Lanteri, Dipartimento di Diagnostica e Tecnologia, Unità di Neurofisiopatologia, Fondazione IRCCS Istituto Neurologico Carlo Besta, Milano, Italia
- Christian Lemarchand, Conseil Scientifique APAISER S&C, Treillières, Francia
- Martina Messing-Jünger, Neurochirurgia pediatrica, Asklepios Kinderklinik, Sankt Augustin, Germania
- Cecilia Parazzini, Dipartimento di radiologia e neuroradiologia pediatrica, Ospedale dei bambini V. Buzzi, Milano, Italia
- Giovanna Paternoster, Dipartimento di Neurochirurgia Pediatrica, Ospedale Necker Enfants Malades, Parigi, Francia
- Gianluca Piatelli, Dipartimento di Neurochirurgia, Ospedale Pediatrico Gaslini, Genova, Italia
- Maria. A. Poca, Neurochirurgia e Neurochirurgia Pediatrica, Ospedale Universitario Vall d'Hebron, Unità di Ricerca sul Neurotrauma e la Neurochirurgia e Università di Barcellona, Barcellona, Spagna
- Prab Prabahkar, Dipartimento di Neurologia, Great Ormond Street Hospital for Children, Londra, UK
- Federica Ricci, Neuropsichiatria, AOU Città della Salute e della Scienza di Torino, Torino, Italia

- Andrea Righini, Dipartimento di radiologia e neuroradiologia pediatrica, Ospedale dei bambini V. Buzzi, Milano, Italia
- Francesco Sala, Sezione di Neurochirurgia, Dipartimento di Neuroscienze, Biomedicina e Scienze del Movimento, Azienda Ospedaliera Universitaria, Verona, Italia
- Juan Sahuquillo, Neurochirurgia e Neurochirurgia Pediatrica, Ospedale Universitario Vall d'Hebron, Unità di Ricerca sul Neurotrauma e la Neurochirurgia e Università di Barcellona, Barcellona, Spagna
- Marcus Stoodley, Dipartimento di Medicina Clinica, Macquarie University Clinical Associates, Sidney, Australia
- Giuseppe Talamonti, Dipartimento di Neurochirurgia, ASST Niguarda, Milano, Italia
- Dominic Thompson, Dipartimento di Neurochirurgia, Great Ormond Street Hospital for Children, Londra, UK
- Fabio Triulzi, Dipartimento di Fisiopatologia e Trapianti, Unità di Neuroradiologia, Università degli Studi di Milano, Fondazione IRCCS Cà Granda, Ospedale Maggiore Policlinico, Milano, Italia
- Mino Zucchelli, Neurochirurgia Pediatrica, IRCCS Istituto delle Scienze Neurologiche di Bologna, Bologna, Italia
- Laura Valentini, Dipartimento di Neurochirurgia, Fondazione IRCCS Istituto Neurologico Carlo Besta, Milano, Italia