



Università degli Studi
di Genova



Campus di
Savona

Università degli Studi di Genova

Facoltà di Medicina e Chirurgia

Master in Riabilitazione dei Disordini Muscolo-Scheletrici
Sede: Campus Universitario di Savona

In collaborazione con Master of Science in Manual Therapy
Libera Università di Brussel



LA SINDROME DI ARNOLD CHIARI: SINTOMI, VALUTAZIONE E TRATTAMENTO

Studente: Laura Bassi

Relatore: Giulia Simoni

Anno Accademico 2009-2010

*Un ringraziamento
speciale a Giulia
Simoni per avermi
seguito e guidato
con pazienza
A Marco Boschi, Denis Azzi,
Riccardo Carassiti e
soprattutto a Laura Foschi,
un grazie sincero per
aver condiviso con me
questi due anni.
E infine un grazie enorme
a Francesco Guerrini
per tutto il supporto.*

INDICE

ABRSTACT

1-INTRODUZIONE	1
1.1-OBIETTIVI	1
1.2-PATOGENESI	2
1.3-CLASSIFICAZIONE	3
1.4-MANIFESTAZIONI CLINICHE	5
1.5-SINTOMI	6
1.6-DIAGNOSI	6
1.7-TERAPIA CHIRURGICA	7
2-MATERIALI E METODI	9
3-RISULTATI	11
4-DISCUSSIONE	25
4.1-SINTOMI	25
4.1.1- <i>MAL DI TESTA</i>	26
4.1.2- <i>NAUSEA</i>	28
4.1.3- <i>DOLORE AL COLLO/SPALLE/TORACICA ALTA</i>	28
4.1.4- <i>DEBOLEZZA/PARESTESIE/FORMICOLIO AGLI ARTI</i>	29
4.1.5- <i>GENERALE DEBOLEZZA</i>	29
4.1.6- <i>DIFFICOLTÀ DI DEGLUTIZIONE</i>	29
4.1.7- <i>SINTOMI OCULARI</i>	29
4.1.8- <i>PROBLEMI NEURO-OTOLOGICI</i>	30
4.1.9- <i>PROBLEMI DEL SONNO</i>	30
4.1.10- <i>PROBLEMI CARDIACI</i>	30
4.1.11- <i>SINTOMI COGNITIVI</i>	31
4.1.12- <i>SINTOMI EMOZIONALI</i>	31
4.2-SEGNI E CONDIZIONI ASSOCIATE A MALFORMAZIONE DI CHIARI	31
4.2.1- <i>SIRINGOMIELIA</i>	31
4.2.2- <i>SCOLIOSI</i>	32
4.2.3- <i>DISORDINI DEL TESSUTO CONNETTIVO</i>	33
4.2.4- <i>MALFORMAZIONI OSSEE DELLA GIUNZIONE CRANIO CERVICALE</i>	34
4.2.5- <i>ANOMALIE DEL CRANIO</i>	34

<i>4.2.6-IDROCEFALO</i>	35
4.3-TRATTAMENTO	35
<i>4.3.1-CONTROLLO DEL DOLORE</i>	35
<i>4.3.2-FISIOTERAPIA</i>	36
<i>4.3.3-MANIPOLAZIONI</i>	37
<i>4.3.4-TECNICHE OSTEOPATICHE CRANIOSACRALI</i>	37
<i>4.3.5-ESERCIZIO AEROBICO</i>	38
<i>4.3.6-TERAPIA DEL LINGUAGGIO</i>	39
5-CONCLUSIONI	40
6-BIBLIOGRAFIA	41

ABRSTACT

INTRODUZIONE: la malformazione di Chiari consiste in una discesa delle tonsille cerebellari nella parte superiore del canale midollare. Questa erniazione deve essere maggiore di 3 mm e minore del forame magno. Le condizioni cliniche più frequentemente associate sono la siringomielia e l'idrocefalo. Sono riconosciuti quattro tipi di malformazione di Chiari: I, II, III e IV con recente introduzione del tipo 0 e del tipo 1.5. I pazienti con malformazione di Chiari, presentano un'enorme varietà di segni e sintomi che possono variare dal leggero mal di testa ad una severa mielopatia e compromissione del tronco encefalico. Il sintomo più comune è il dolore in zona occipitale e cervicale superiore, indotto o esacerbato da manovre di Valsalva come ridere, starnutire e tossire. La tecnica diagnostica d'elezione è la risonanza magnetica. Generalmente il trattamento è chirurgico.

OBIETTIVO: gli obiettivi di questa tesi sono:

- Presentare le manifestazioni cliniche della malformazione di Chiari, in modo da formulare un sospetto diagnostico e indirizzare nel modo appropriato i pazienti allo specialista per la conferma diagnostica. Non confondere la sindrome con altre patologie e valutare la presenza di una red flag al fine di non effettuare manovre che possano apportare danni al paziente;
- Valutare se in letteratura sono riportati test valutativi che possano individuare la patologia;
- Valutare se in letteratura sono riportati trattamenti conservativi per la malformazione di Chiari di competenza del fisioterapista.

RISORSE DATI: le informazioni utili all'elaborazione sono state tratte dalla letteratura disponibile su PubMed, Pedro e Google.

RISULTATI: sono stati individuati 8 case study utili allo scopo della tesi. La maggior parte degli studi presentava il quadro sintomatologico e l'iter del paziente fino alla diagnosi. Solo due studi sul trattamento manuale di tipo manipolativo e cranio sacrale.

CONCLUSIONI: non vi sono sintomi o condizioni cliniche patognomoniche né test valutativi che permettano di identificare la malformazione di Chiari. In letteratura sono riportati trattamenti conservativi di tipo manuale manipolativo e cranio sacrale ma gli articoli non sono chiari rispetto alle modalità di trattamento.

1-INTRODUZIONE

Per molti decenni, i termini “Arnold” e “Chiari” sono stati usati come sinonimi per definire condizioni di ectopia delle tonsille cerebellari al di sotto del margine posteriore del forame magno. Il primo caso fu descritto da Cleland nel 1883. La descrizione più dettagliata, comunque, fu effettuata da Chiari nel 1891. A metà del 1970 il termine “Chiari” venne usato per definire la sindrome.

La sindrome di Chiari è una malformazione dello sviluppo dei somiti occipitali mesodermici che può essere associata a siringomielia e idrocefalo. La forma più grave consiste nell’erniazione delle strutture cerebellari inferiori, le tonsille cerebellari, e del tronco encefalico attraverso il forame magno, in modo tale che parti del cervello entrino nel canale spinale affollandolo e comprimendolo (Figura 1). I sintomi compaiono tipicamente durante l’adolescenza o in età adulta e solitamente non sono accompagnati da idrocefalo. I pazienti generalmente lamentano la presenza di cefalee ricorrenti, dolore cervicale e spasticità progressiva degli arti inferiori¹.

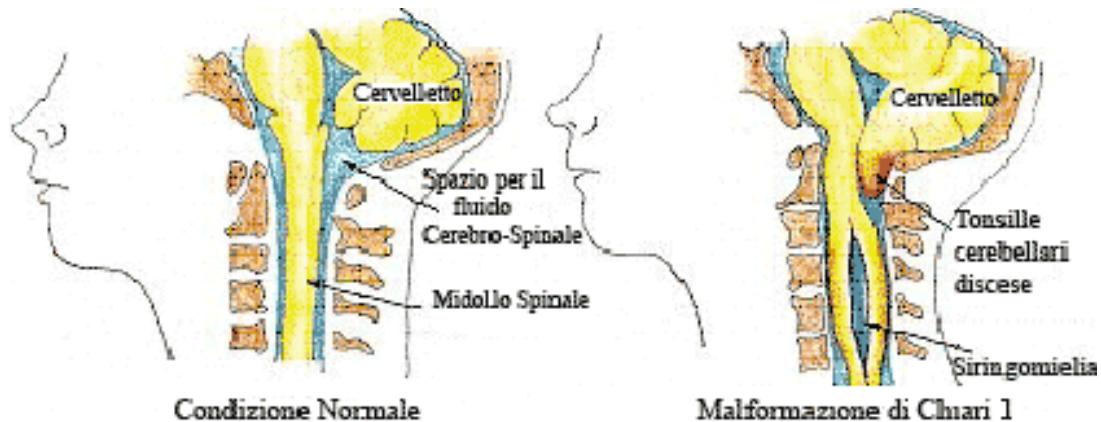


Figura 1

1.1-OBIETTIVI

La sindrome di Arnold Chiari si presenta con sintomi molto diversi che spesso hanno un andamento irregolare. Questi sintomi che variano nel tempo sono i fattori che principalmente complicano la tempestività della diagnosi pregiudicando la prognosi.

Questa tesi si pone gli obiettivi di:

- Presentare le manifestazioni cliniche della sindrome di Arnold Chiari, in modo da formulare un sospetto diagnostico e indirizzare nel modo appropriato i pazienti allo specialista per la

conferma diagnostica. Non confondere la sindrome con altre patologie e valutare la presenza di una red flag al fine di non effettuare manovre che possano apportare danni al paziente;

- Valutare se in letteratura sono riportati test valutativi che possano individuare la patologia;
- Valutare se in letteratura sono riportati trattamenti conservativi per la sindrome di Arnold Chiari di competenza del fisioterapista.

1.2-PATOGENESI

Vi sono diverse teorie per l'insorgenza della sindrome di Chiari²

- Mancata chiusura del tubo neurale dovuto all'arresto dello sviluppo causato da eventi secondari;
- Crescita eccessiva del piatto neurale prima della neurulazione prevenendo la fusione delle pieghe neurali;
- Ostacoli meccanici che impediscono un adeguato scorrimento del fluido proveniente dal tubo neurale durante il periodo embrionale o dallo spazio sub aracnoideo in un periodo successivo;
- Riapertura del tubo neurale già chiuso e conseguente disrafismo spinale. Ciò avviene tramite una vescichetta che si sviluppa in una fenditura nella linea mediana dorsale del tubo neurale chiuso, permettendo così al materiale proteico di uscire nel mesoderma circostante e sollevare il sovrastante ectoderma;
- Spostamento caudale della zona di fusione tra il terzo e quarto somita al terzo e quinto paio di somiti, in questo modo viene allontanata l'area di formazione della giunzione cervicomidollare;
- Trazione dovuta alla fissazione della corda spinale alla pelle al livello inferiore. Questo previene la risalita durante lo sviluppo precoce mentre il cervelletto e il tronco encefalico vengono spinti in basso appena la colonna vertebrale inizia a crescere.

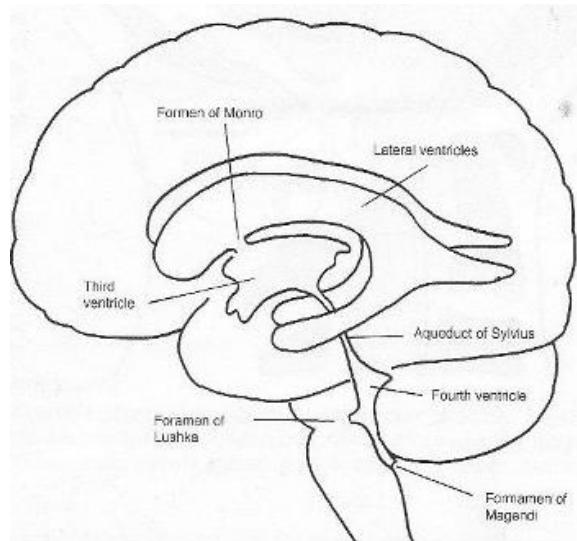


Figura 2

Si sta inoltre iniziando ad ipotizzare un fattore ereditario. Due osservazioni fanno supporre un fattore genetico: il riscontro di una associazione della sindrome di Chiari all'interno di alcune famiglie e la coesistenza di alcune forme di Chiari I con altre anomalie genetiche (Klippel-Feil o l'acondroplasia). Sono state descritte famiglie con più di un membro affetto da Chiari; Milhorat e collaboratori hanno trovato che circa il 12% dei pazienti nella loro serie avevano un familiare stretto affetto da Chiari I o da siringomielia. Nonostante tutti questi casi, non è ancora possibile trarre una conclusione definitiva circa l'ipotesi dell'esistenza di un fattore genetico e circa la presenza di una associazione familiare per questa patologia¹.

1.3-CLASSIFICAZIONE

La classificazione della malformazioni di Chiari è composta da cinque sottotipi^{1 2} (Figura 3)

Malformazione di Chiari 0

Caratterizzata da una alterazione nell'idrodinamica del fluido cerebro-spinale (CSF) a livello del forame magno. Questo provoca un cambiamento nella pressione venosa durante le normali attività come escursioni cardiovascolari la manovra di Valsalva o i cambi di postura. L'alterazione nell'idrodinamica del fluido cerebro-spinale può non risultare una caratteristica clinica della sindrome di Chiari come il mal di test sub occipitale. Pazienti con malformazioni di Chiari tipo 0 possono avere un'assente o minima erniazione del rombencefalo e siringomielia.

Malformazione di Chiari I

Erniazione caudale delle tonsille cerebellari oltre i 5 mm al di sotto del forame magno. Questa malformazione, la più comune, è associata tipicamente a idrosiringomielia. Di solito non è accompagnata da discesa del tronco encefalico o del IV ventricolo, né alla presenza di idrocefalo.

Malformazione di Chiari 1.5

Un'interessante nomenclatura introdotta da Iskander e Oakesper identificare più specificatamente pazienti con erniazione tonsillare ma senza elongazione del tronco encefalico o deformazione del quarto ventricolo.

Malformazione di Chiari II

Erniazione caudale del verme cerebellare, del tronco encefalico e del IV ventricolo attraverso il forame magno. Si associa a mielomeningocele, idrocefalo e raramente idrosiringomielia. Possono essere presenti altri tipi di difetti intracranici (ipoplasia del tentorio cerebellare, lacune craniche, anomalie dell'acquedotto di Silvio).

Malformazione di Chiari III

Encefalocele occipitale, con alcuni difetti intracranici associati alla malformazione di Chiari II e un ampio forame magno. La sacca dell'encefalocele contiene elementi neurali dismorfici e ischemici.

Malformazione di Chiari IV

Aplasia o ipoplasia cerebellare associata ad ipoplasia del tentorio cerebellare. Non c'è erniazione del romboencefalo.

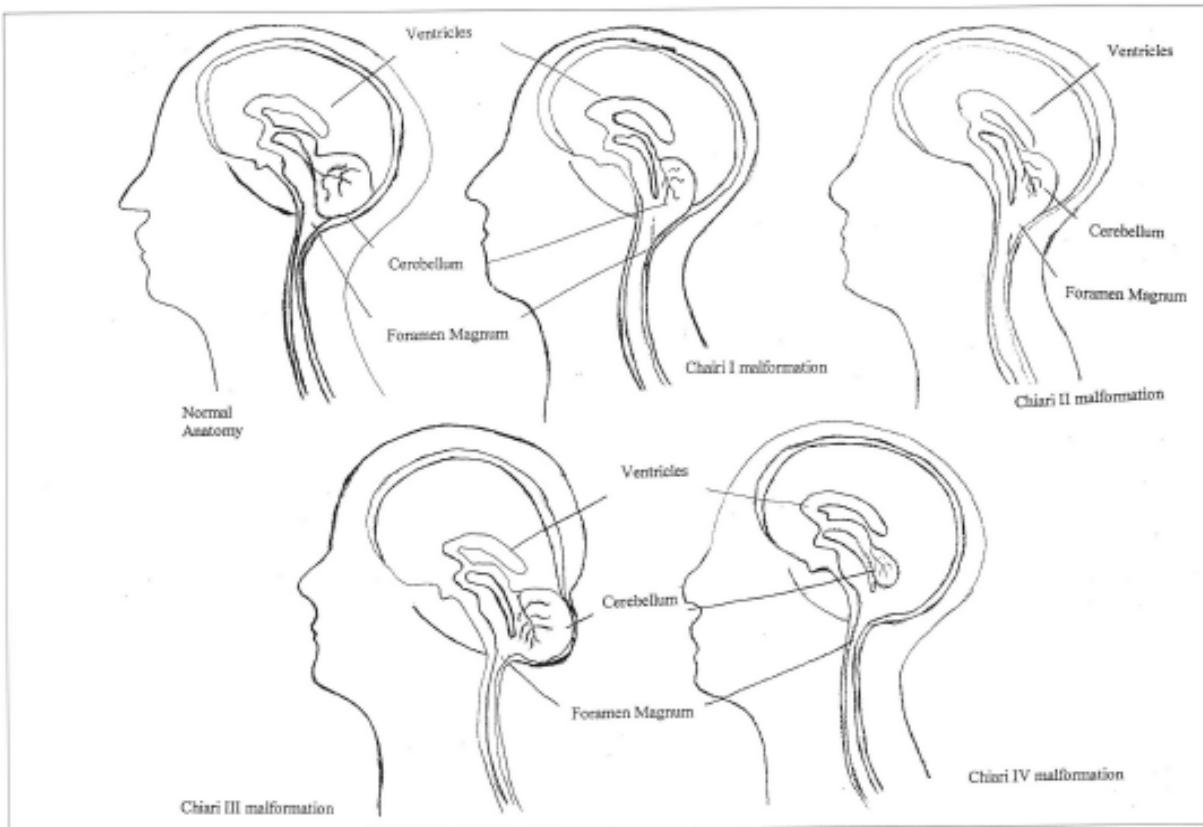


Figura 3: classificazione della malformazione di Chiari

1.4-MANIFESTAZIONI CLINICHE

L'insorgenza dei sintomi della sindrome di Chiari avviene nella seconda-terza decade di vita (25-45 anni), anche se si può riscontrare in età più precoce nei pazienti affetti da siringomielia. Di solito i sintomi compaiono in modo insidioso e progressivo. Esiste una alta variabilità clinica fra i pazienti, che va dai pazienti asintomatici ai pazienti con manifestazioni cliniche aspecifiche fino a pazienti con deficit neurologici importanti¹.

Diversi autori hanno anche riportato il rendersi sintomatica una sindrome di Chiari prima quiescente dopo aver riportato un trauma anche di lieve entità, tipo colpo di frusta³. Non vi è ancora un chiaro accordo del ruolo che un trauma giochi nell'insorgenza dei sintomi attribuiti alla sindrome di Chiari o in grado minore all'erniazione delle tonsille cerebellari. Una delle ipotesi più avvalorate è un cambiamento della pressione del liquido cerebrospinale durante il colpo di frusta, ma la cosa è stata provata solo su maiali⁴.

Segni e sintomi attribuibili alla malformazione di Chiari I e alla siringomielia possono insorgere fino a 6 mesi dal trauma.

1.5-SINTOMI

I sintomi possono fluttuare con periodi di aggravamento e remissione.

Di seguito è riportata una tabella con sintomi e frequenza secondo lo studio di 265 pazienti condotto da Mueller e Oro' del 2004⁵

Mal di testa.....	98%	Dolore arto superiore.....	27%
Dizziness.....	84%	Dolore addominale.....	23%
Difficoltà a dormire.....	72%	Fotofobia.....	21%
Debolezza arto superiore.....	69%	Riduzione/perdita dell'udito.....	16%
Dolore cervicale.....	67%	Tachicardia.....	16%
Parestesie/formicolio arto superiore.....	62%	Febbre.....	15%
Affaticamento.....	59%	Problemi a trovare le parole.....	14%
Nausea.....	58%	Perdita della vista.....	7.2%
Respiro corto.....	57%	Temporanea perdita di memoria.....	6.8%
Vista annebbiata.....	57%	Apnea.....	5.7%
Tinnitus.....	56%	Vertigini.....	5.6%
Difficoltà di deglutizione.....	54%	Perdita della vista periferica.....	5%
Debolezza arto inferiore.....	52%	Nistagmo.....	5%
Depressione.....	47%	Dolore alle orecchie.....	4.5%
Vomito.....	15%	Epistassi.....	3.8%
Diplopia.....	15%	Aumento del russare.....	3.7%
Debolezza generalizzata.....	46%	Dolore toracico.....	2.6%
Disequilibrio.....	46%	Ipotensione.....	1.9%
Problemi di memoria.....	45%	Svegliarsi per sensazione di soffocamento.....	1.9%
Parestesie/formicolio arto inferiore.....	43%	Dolore alle gambe.....	1/7%
Raucedine.....	41%	Palpitazioni.....	1.5%
Dolore al torace.....	39%	Ipertensione.....	1.5%
Parestesie del volto.....	32%	Gag assente.....	1.1%
Ansia.....	30%	Dolore/formicolio del viso.....	0.3%
Parlata non ben intellegibile.....	28%		

Tabella 1: frequenza di presentazione dei sintomi

1.6-DIAGNOSI

Il tempo trascorso tra l'insorgenza dei sintomi e la diagnosi delle malformazioni della giunzione cranio cervicale era, prima del 1985, molto più lungo che dopo quell'anno, quando le tecniche di risonanza magnetica si sono diffuse nella pratica clinica. Questo periodo di tempo era comunque più breve nei casi pediatrici. La diagnosi della malformazione di Chiari I in pazienti con o senza sintomi viene effettuata utilizzando tecniche di neuro immagine. La tecnica d'elezione è la risonanza magnetica nucleare (RMN). Questa tecnica può essere impiegata anche per valutare il volume della fossa posteriore e la dinamica del fluido cerebrospinale. La diagnosi di siringomielia dovrebbe essere effettuata attraverso la RMN dell'intero midollo spinale (cervicale, dorsale e

lombare). Le semplici radiografie e la tomografia assiale computerizzata (TAC) sono utilizzate per studiare le anomalie ossee. La TAC cranica è utile anche per verificare la presenza di idrocefalo. A causa della natura dei sintomi causati dalla malformazione di Chiari I, si riscontrano spesso difficoltà nel formulare diagnosi, confondendola con sclerosi multipla e sindrome da stanchezza cronica⁶. Inoltre la malformazione di Chiari, può dare sintomi molto simili alla fibromialgia. Di recente si sta spostando l'attenzione sulla relazione tra questi due quadri. Attualmente pare che non vi sia correlazione^{7 8}.

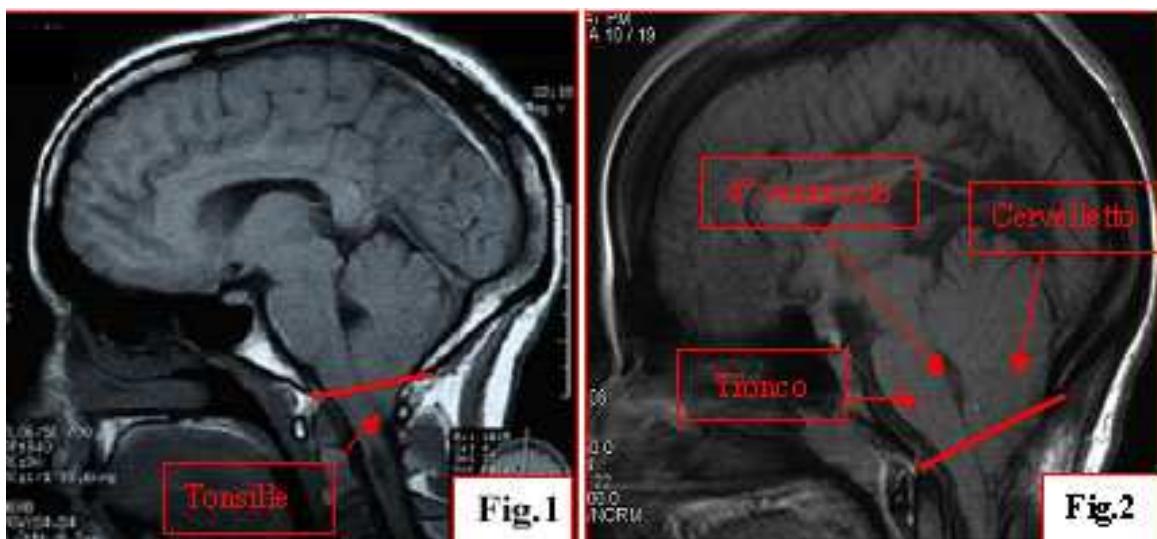


Figura 4

1.7-TERAPIA CHIRURGICA¹

I pazienti asintomatici ai quali viene diagnosticata la malformazione di Chiari I senza siringomielia non dovrebbero essere considerati candidati per la chirurgia. Nei casi di Chiari I asintomatica con siringomielia i neurochirurghi hanno pareri discordanti. Nei casi sintomatici si dovrebbe considerare il trattamento chirurgico.

All'incirca il 10% dei pazienti con malformazione di Chiari I hanno idrocefalo. Esistono diverse tecniche per trattare questa malformazione, ma tutte prevedono la decompressione a livello del forame magno. Questa decompressione non altera il ROM cervicale e ne mantiene la lordosi⁹.

Nell'83% dei pazienti è stato osservato il miglioramento dei sintomi pre-operatori dopo la decompressione. Fra i sintomi più comuni, non è stato osservato alcun miglioramento postoperatorio nel 12% dei casi con cefalea/dolore al collo e nel 17% dei casi con scoliosi. Il tasso di mortalità, solitamente dovuto ad arresto cardio-respiratorio nell'immediato periodo postoperatorio o dovuto a complicazioni importanti, dovrebbe essere inferiore al 2%. Dopo

l'operazione chirurgica molti pazienti riferiscono un miglioramento della qualità della loro vita. I sintomi che migliorano sono specialmente la cefalea e il dolore al collo, seguiti dai sintomi dovuti alla compressione diretta del cervelletto o del tronco encefalico (disfagia, atassia, nistagmo, diplopia). Al contrario, i sintomi attribuibili alla siringomielia (dolore, scoliosi, perdita di sensibilità) diminuiscono meno frequentemente.

Se la siringomielia persiste, si dovrebbe sospettare una insufficiente decompressione della giunzione cranio cervicale. La siringomielia può ripresentarsi nel 10-20% dei pazienti a causa sia di una decompressione inadeguata che della eccessiva formazione di tessuto cicatriziale che ostacola il flusso del liquor cerebrospinale. Nella siringomielia post-traumatica alcuni autori, per evitare il blocco del flusso cerebrospinale, preferiscono ripristinare il canale spinale svuotando la cisti formatasi o posizionando un catetere di drenaggio nello spazio sub aracnoideo. Altri autori sono favore di un trattamento conservativo. Nel caso di cisti siringomieliche associate a tumori la riduzione delle cisti viene effettuata rimuovendo il tumore.

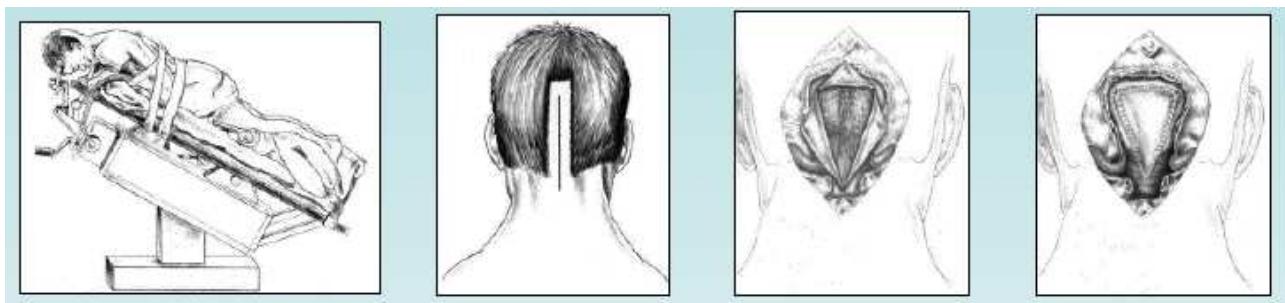


Figura 5

2-MATERIALI E METODI

Le banche dati su cui è stata effettuata la ricerca sono:

- Pedro
- Dare York
- Medline (Pubmed)
- Ricerca libera nel web

La ricerca sul database Pedro è stata effettuata inserendo le parole chiave “Chiari Malformation” e “Chiari Syndrome” ma non ha dato risultati.

La ricerca su Dare York è stata effettuata utilizzando le parole chiave sopracitate. Ha dato tre risultati non rilevanti ai fini di questa tesi.

La ricerca su Pubmed è stata effettuata utilizzando le seguenti stringhe

- “Arnold-Chiari Malformation”[Mesh] AND “conservative treatment”[Tiab]
- “Arnold-Chiari Malformation/diagnosis”[Mesh] AND “Clinical Protocols”[Mesh]
- (“Arnold-Chiari Malformation”[Mesh] AND “treatment”[tiab]) NOT “surgery”[Subheading]
- “Arnold-Chiari Malformation”[Mesh] AND (“Muscle Weakness”[Mesh] OR “Neck Pain”[Mesh])
- “Arnold-Chiari Malformation”[Mesh] AND “Scoliosis”[Mesh]
- "Arnold-Chiari Malformation/diagnosis"[MAJR] NOT "Magnetic Resonance Spectroscopy"[Mesh]

I criteri di inclusione sono stati:

- articoli riguardanti esseri umani
- articoli scritti in inglese, francese e spagnolo
- data la rarità della sindrome e la conseguente scarsità di articoli in letteratura, non sono stati posti limiti di tempo

I criteri d'esclusione sono stati

- articoli riguardanti l'età pediatrica (< 18 anni)
- articoli riguardanti solo il trattamento chirurgico
- articoli mancanti di abstract
- articoli non riguardanti principalmente la Sindrome di Chiari o di non interesse ai fini della revisione
- articoli dei quali non è stato possibile reperire l'intero testo originale (full text).

La ricerca è stata effettuata fino al mese di Marzo 2011.

Per il reperimento degli articoli sono state usate le banche dati dell'Università di Genova, dell'Università di Ferrara. Alcuni articoli sono stati ottenuti dagli autori stessi.

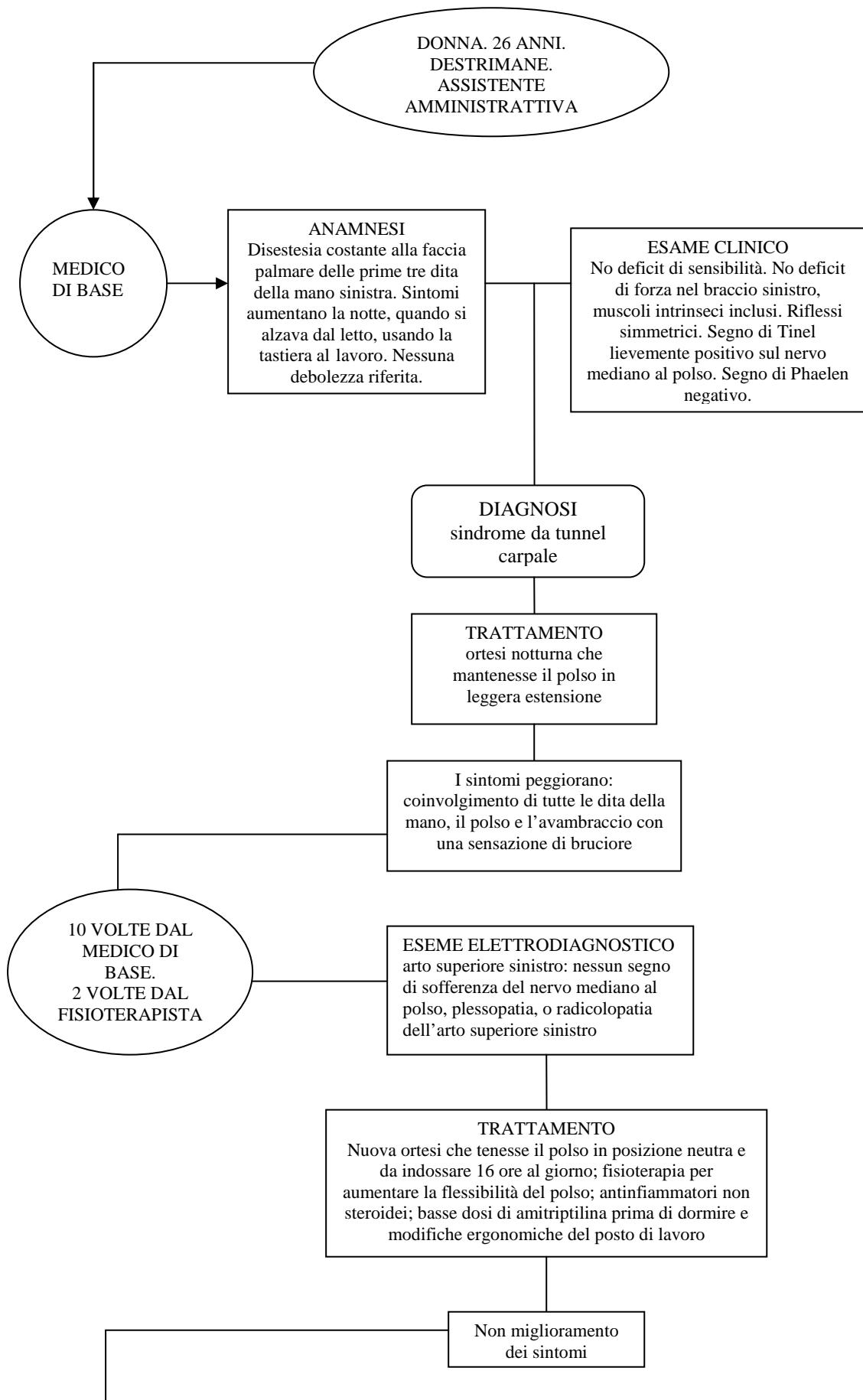
3-RISULTATI

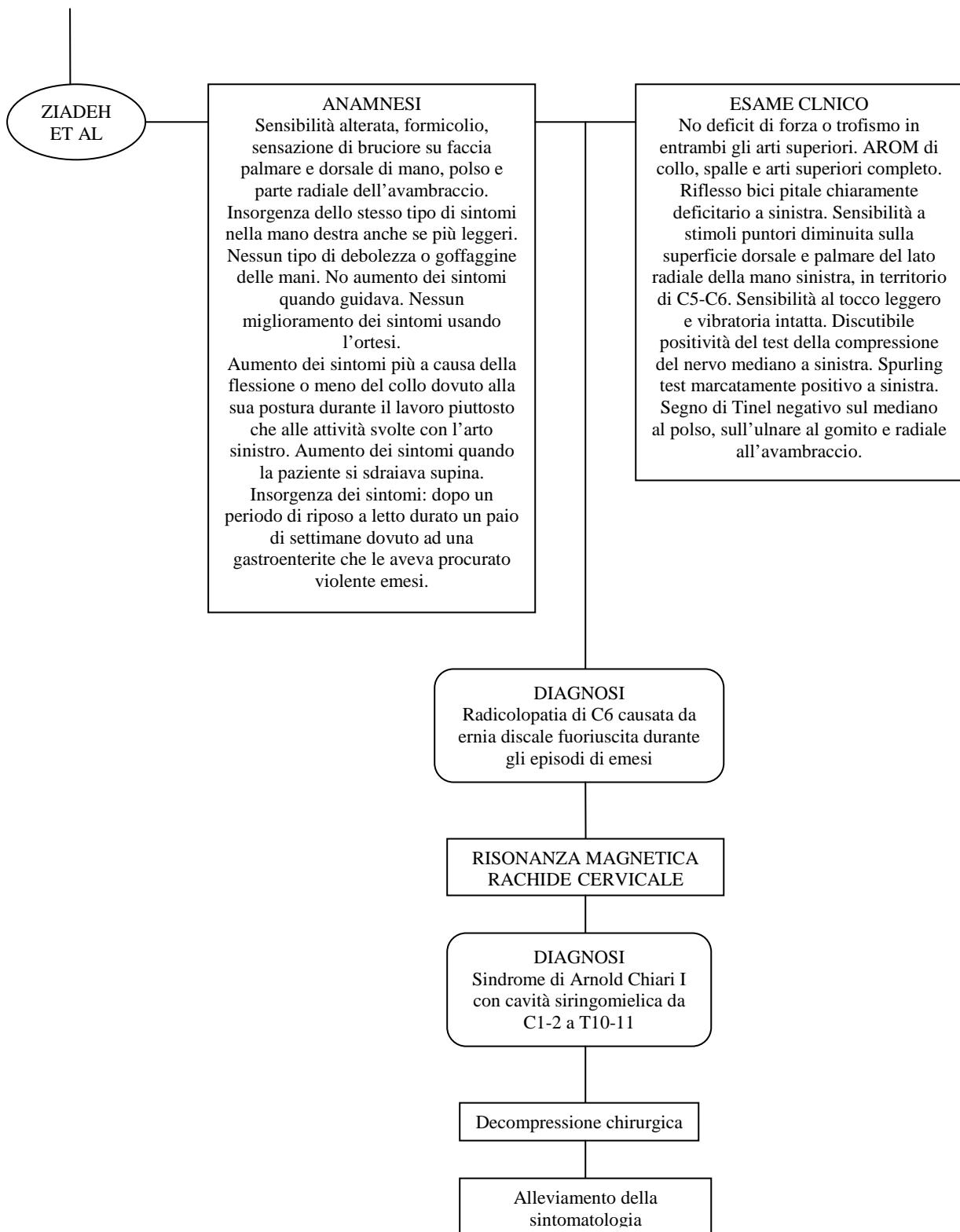
Vista la rarità della presentazione della Malformazione di Chiari, la letteratura a riguardo è scarsa, non vi sono infatti revisioni della letteratura che possano soddisfare i criteri di inclusione proposti in questa ricerca. Si è dunque scelto di includere nell'indagine effettuata anche case study.

Applicando la ricerca come descritto in materiali e metodi sono stati individuati otto casi clinici che possono risultare utili per la pratica clinica del fisioterapista. Questi otto articoli, case study o report, sono casi di pazienti con manifestazioni iniziali della Malformazione di Chiari che mimavano altre patologie o condizioni cliniche che potrebbero essere di competenza del fisioterapista.

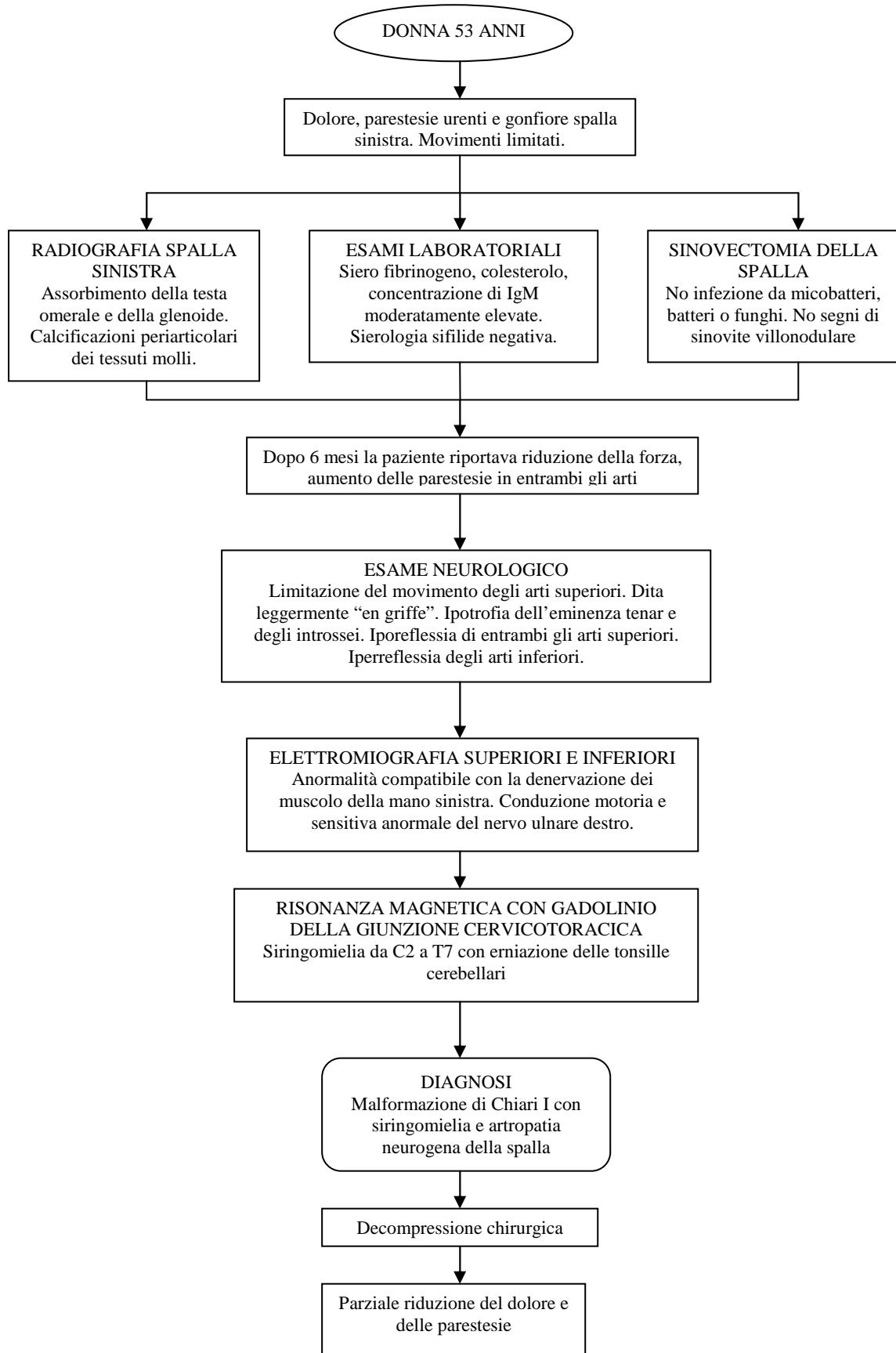
- **CASE STUDY 1¹⁰:** Ziadeh et al presentano il caso di una paziente che ha manifestato sintomi che simulavano una Sindrome del tunnel carpale (vedi Schema 1)
- **CASE STUDY 2¹¹:** Riente et al presentano il caso di una paziente con sintomi reumatici alla spalla (vedi schema 2)
- **CASE STUDY 3¹²:** Tubbs et al presentano il caso di una paziente con improvviso winging scapolare (vedi schema 3)
- **CASE STUDY 4¹³:** Harrell et al presentano il caso di un atleta professionista con un unico episodio di dolori di testa lancinanti durato qualche giorno. Non è stata preclusa l'attività sportiva. (vedi schema 4)
- **CASE STUDY 5¹⁴ e 6¹⁵:** Murano et al e Bunc et al presentano il caso di due pazienti con sintomi insorti dopo un colpo di frusta (vedi schema 5 e 6)
- **CASE STUDY 7¹⁶:** Cuthbert et al presentano il caso di una paziente con sintomi manifestati dopo colpo di frusta e trattati in maniera conservativa con metodo chinesiologico da un chiropratico che ha riportato un miglioramento (vedi schema 7)
- **CASE STUDY 8¹⁷:** Leong et al presentano il caso di una paziente con sintomi manifestati dopo colpo di frusta e trattati in maniera conservativa con metodo da un chiropratico che riportato un peggioramento (vedi schema 8)

Schema 1¹⁰

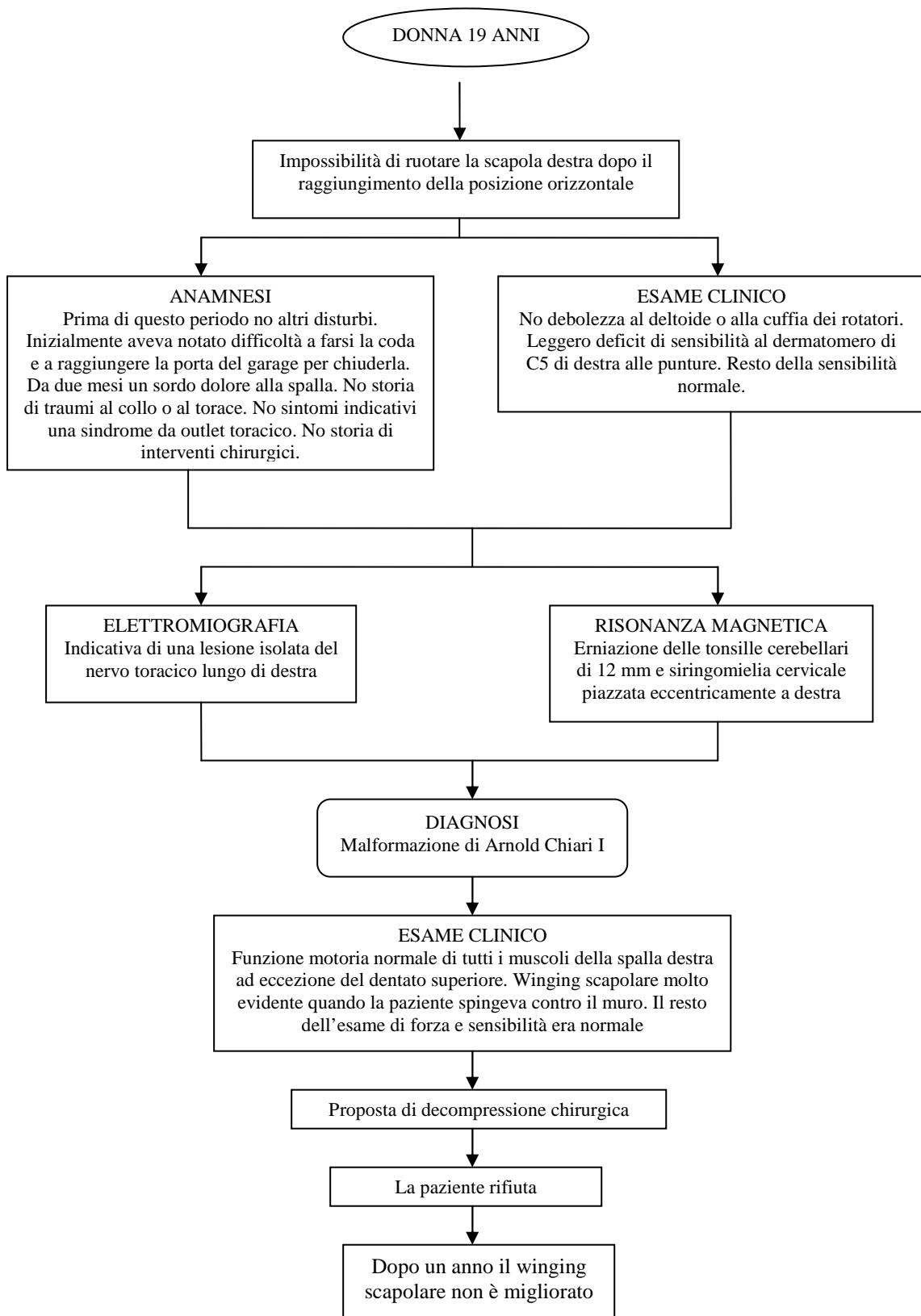




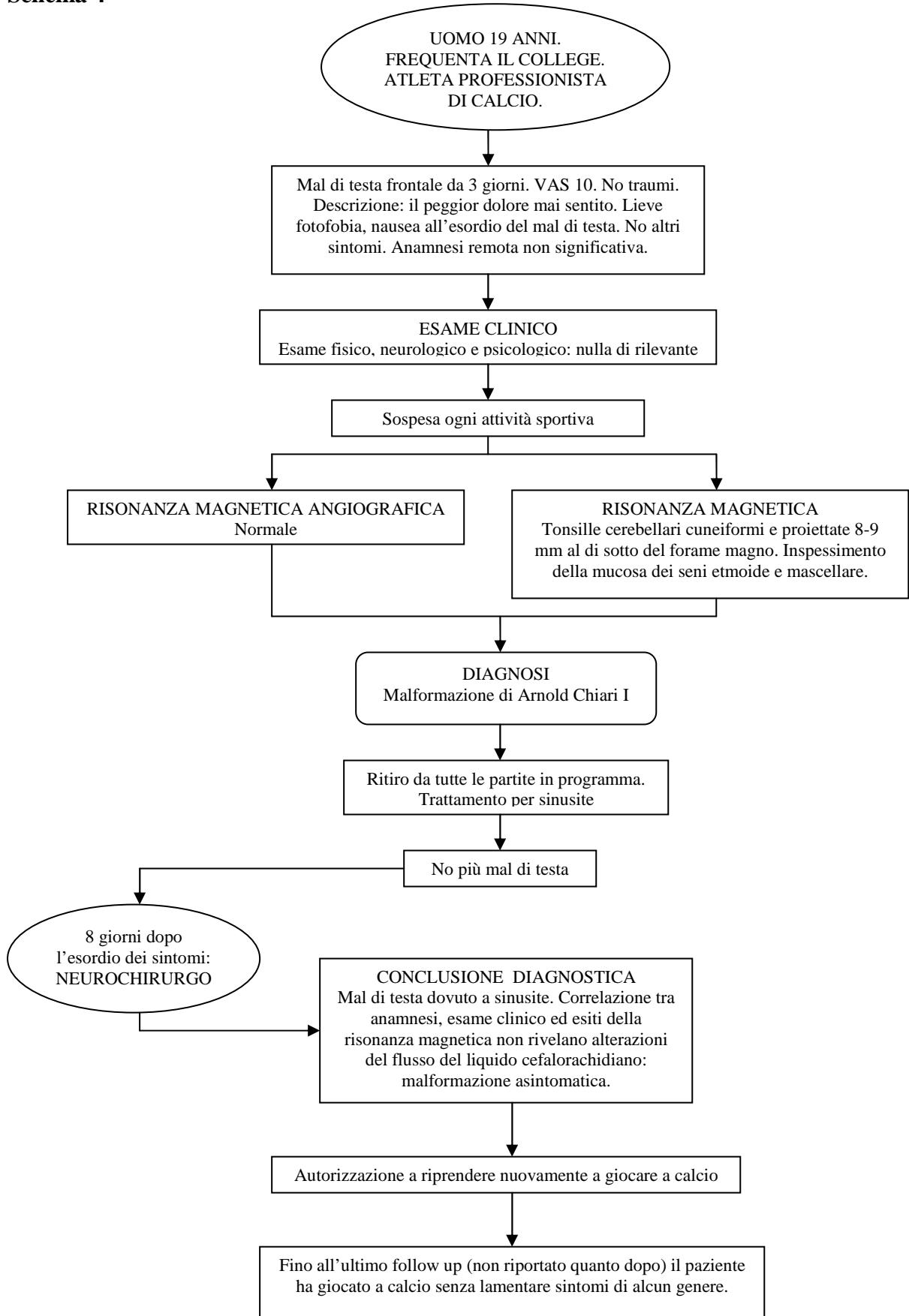
Schema 2¹¹



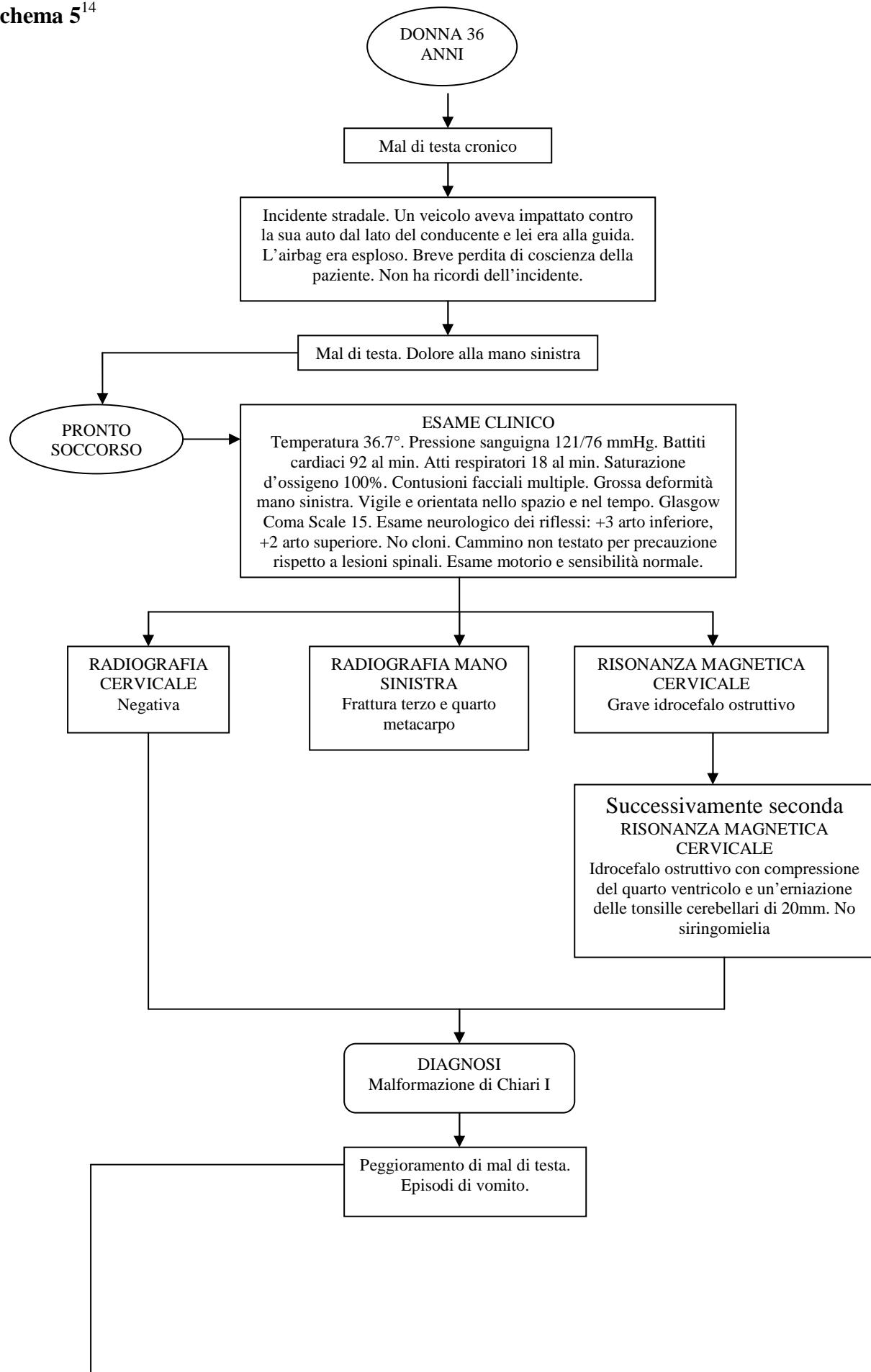
Schema 3¹²

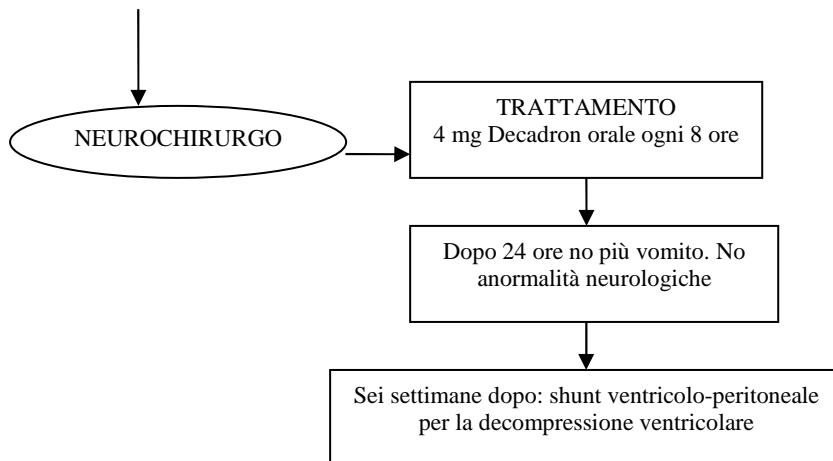


Schema 4¹³

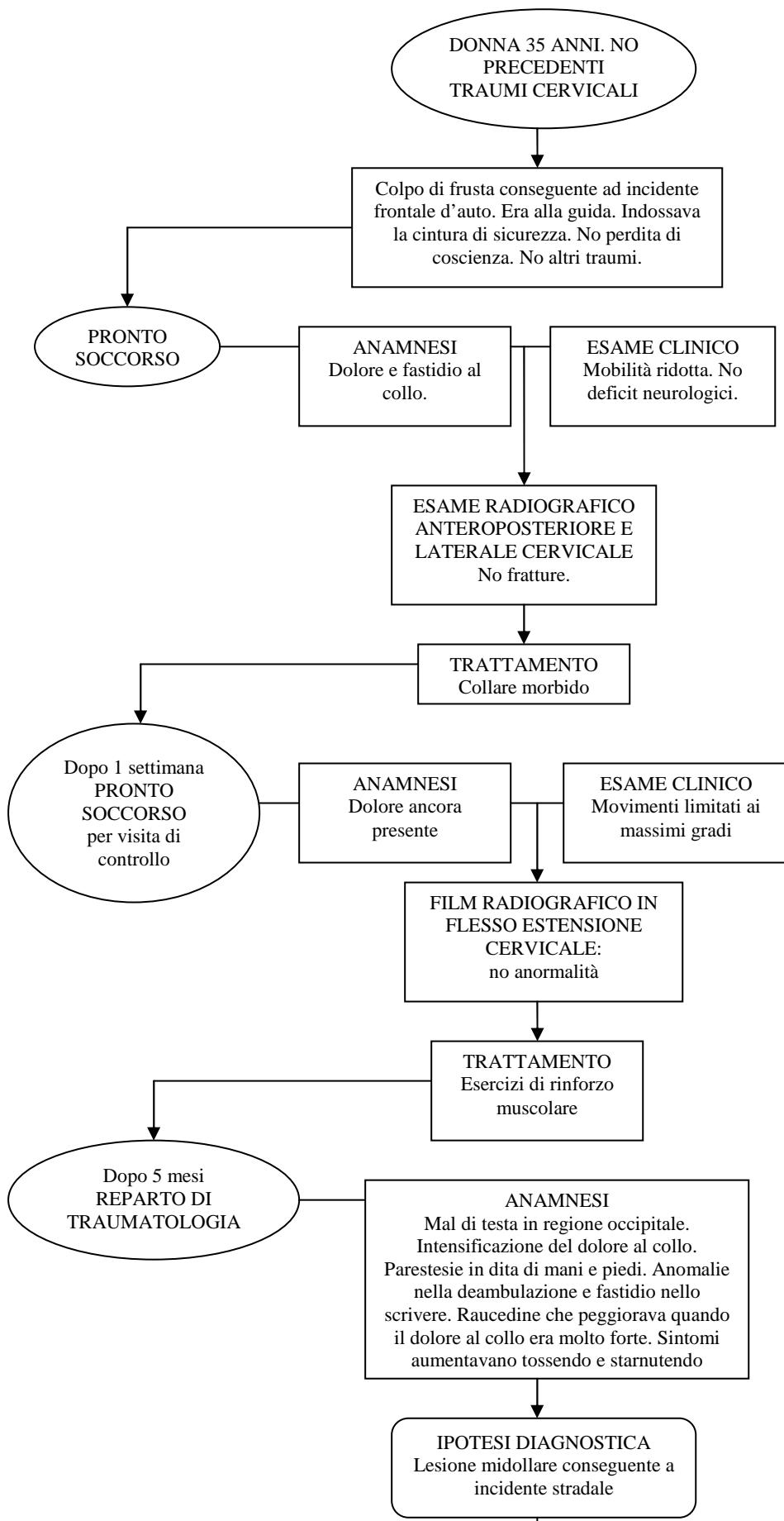


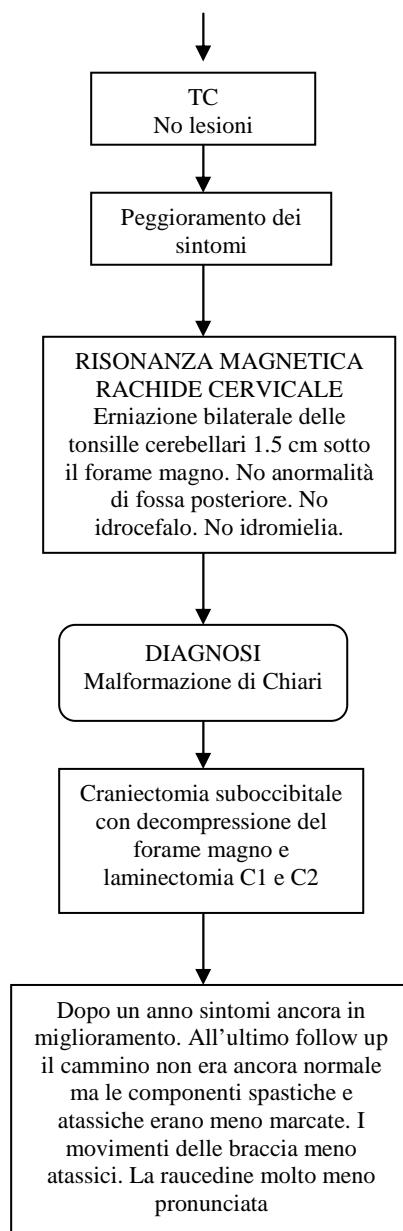
Schema 5¹⁴



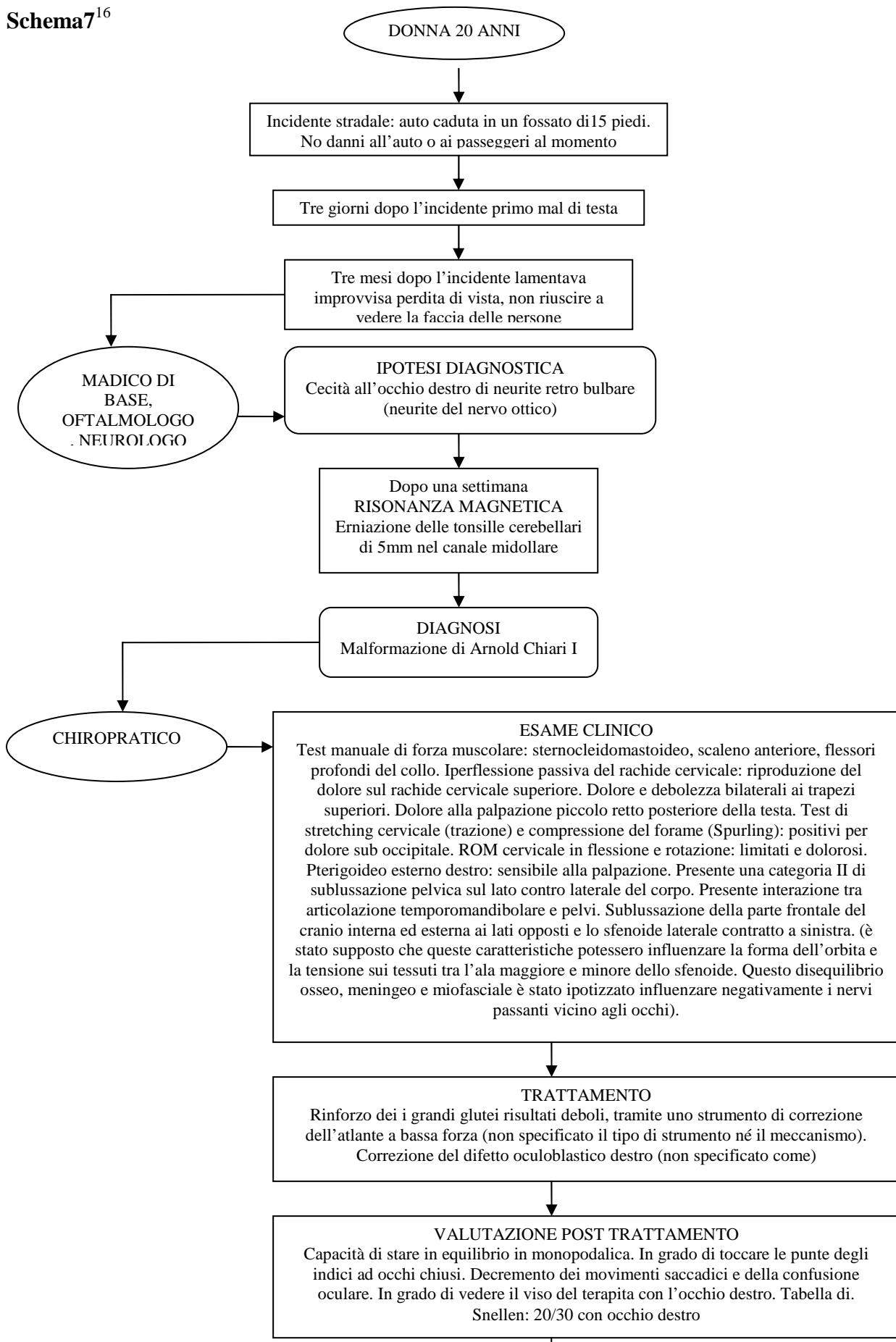


Schema 6¹⁵





Schema 7¹⁶



2 giorni dopo SECONDO TRATTAMENTO
VALUTAZIONE

20/20 acuità visiva. Ancora vista leggermente sfocata leggendo caratteri piccoli. Pattern temporomandibolare cambiato: minor deviazione della mandibola durante il movimento; minor debolezza dei muscoli chiave durante l'esame. Sublussazione cervicale rimasta corretta. Trapezio superiore forte. Gradi estremo di flessione ed estensione cervicale non dolorosi. Mal posizione dell'osso frontale mantenuta ma senza provocare indebolimento all'esame. La categoria II di sublussazione pelvica mantenuta. Minime evidenze di blocco oculare.

TERZO TRATTAMENTO
VALUTAZIONE

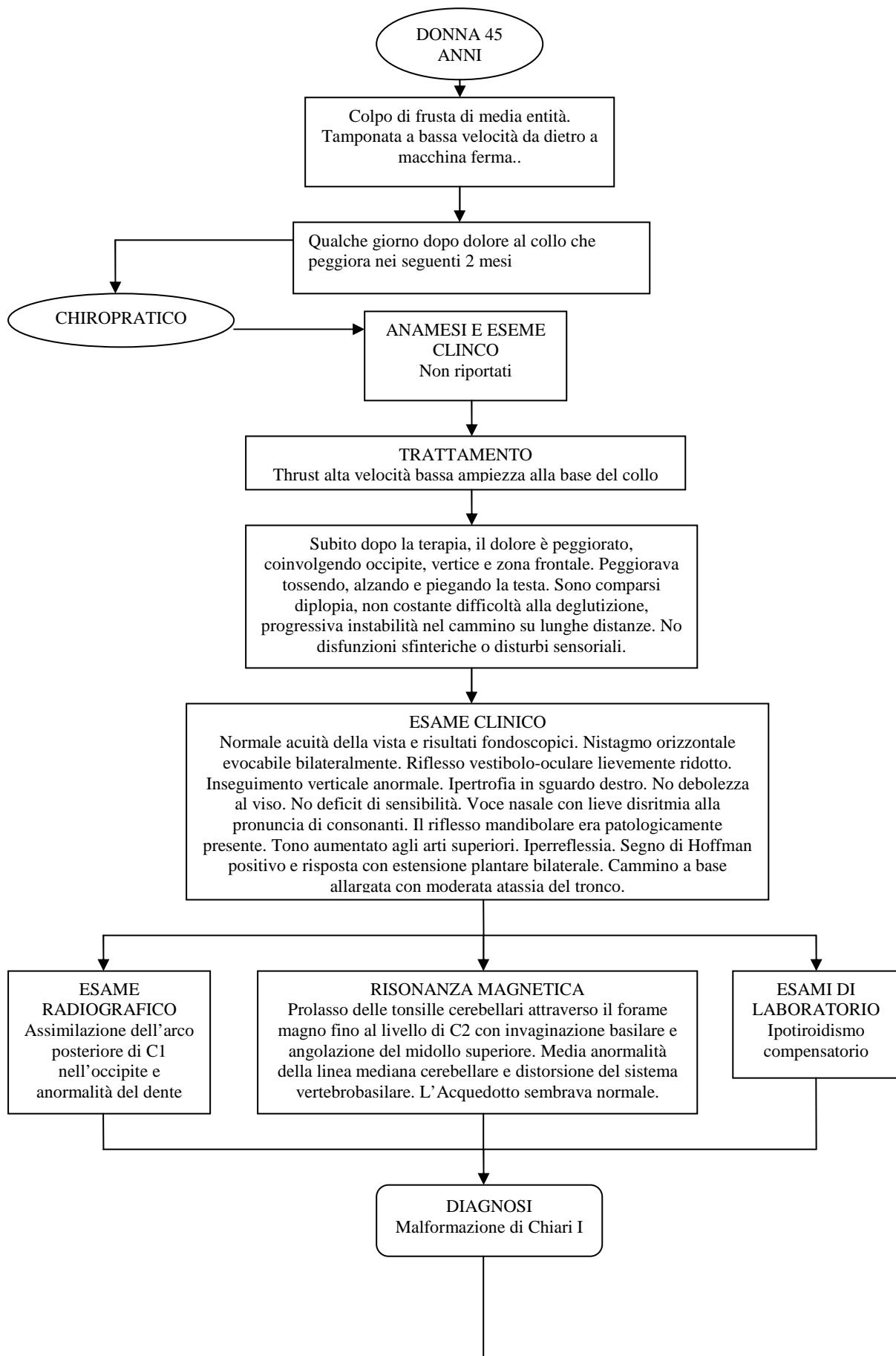
20/13 acuità visiva. No più vista sfocata alla lettura.

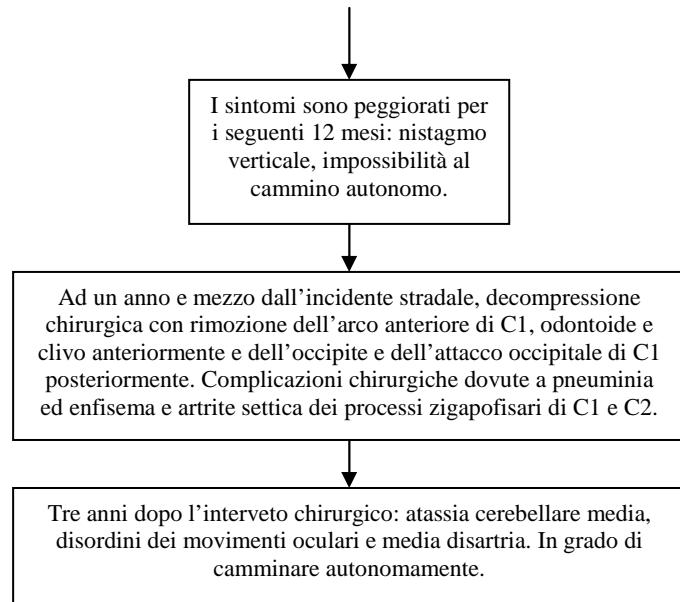
OFTALMOLOGO

ESITO
Spontaneo miglioramento. No evidenze cliniche o radiologiche di Sclerosi Multipla. Paziente trattata da chiropratico, riferisce miglioramento.

Miglioramento mantenuto fino all'ultimo follow up 12 mesi dopo il primo trattamento.

Schema 8¹⁷





4-DISCUSSIONE

Negli articoli raccolti non vengono riportati test diagnostici specifici che possano discriminare sintomi provocati da una Malformazione di Chiari I. questo rende necessario sfruttare la sola raccolta anamnestica per identificare dati che potrebbero far pensare ad una Malformazione di Chiari sottostante.

Le patologie con cui generalmente si rischia di confondere la Malformazione di Chiari durante la formulazione dell'ipotesi diagnostica sono riportate nella tabella sottostante.

È importante notare che altre patologie possono presentare sintomi simili a quelli di Chiari I. In particolare le patologie da considerare sono:

Emicrania	Sindrome da stanchezza cronica
Cefalea a grappolo	Fibromialgia
Mal di testa pulsante	Apnea notturna
Mal di testa da colpo di tosse	Perdita del liquido cerebro spinale
Pseudotumor cerebri	Cisti aracnoidee
Neuralgia occipitale	Malattie degenerative del disco
Sindrome da trauma cranico	Malattia psichiatrica
Idrocefalo	Sclerosi multipla

Tabella 2 principali patologie diagnostici differenziali con la malformazione di Arnold Chiari

4.1-SINTOMI

I sintomi causati dalla malformazione di Arnold Chiari, spesso si sviluppano in modo lento e insidioso oppure si rendono manifesti dopo un trauma cervicale come riportato nei casi clinici degli schemi 5¹⁴, 6¹⁵, 7¹⁶ e 8¹⁷. Sono spesso vaghi e progrediscono lentamente nel corso degli anni. Molti pazienti hanno sintomi per anni prima che venga loro diagnosticata la malformazione di Chiari I.

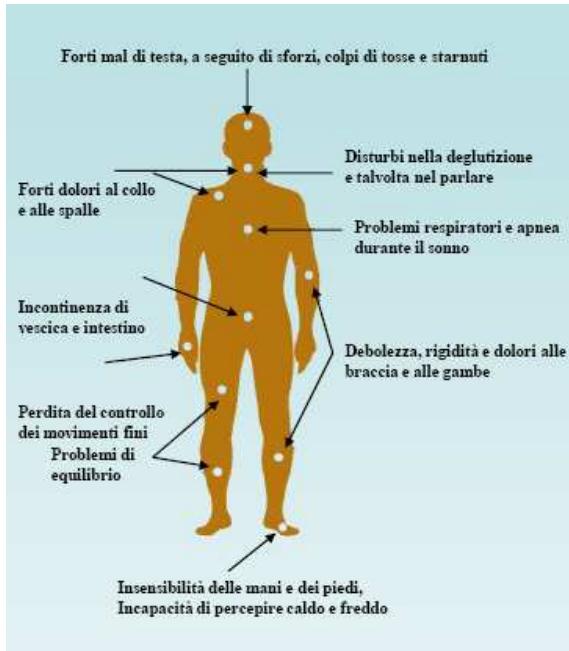


Figura 6

4.1.1-MAL DI TESTA

Il mal di testa è sintomo riportato come il più frequente ed il più caratteristico(vedi Tabella 1) anche se non è sempre presente (schemi 1¹⁰, 2¹¹, 3¹² e 4¹³).

Generalmente è localizzato nella regione nuclea ed è di natura oppressiva, aumentando con le manovre di Valsalva (tosse, starnuti, torchio addominale, risate) e movimenti in estensione del capo, tal volta si può irradiare dietro uno o entrambi gli occhi, la cima della testa o le tempie. Il paziente può descrivere il suo dolore come “esplosivo”⁴. Il mal di testa può avere caratteristiche non-specifiche oppure essere di tipo tensivo, è spesso descrittivamente simile alla cefalea primaria da colpo di tosse. La cefalea primaria da colpo di tosse (1,1%) è scatenato da tosse, starnuti, soffiarsi il naso e altre manovre di Valsalva in assenza di disordini intracranici¹⁸.

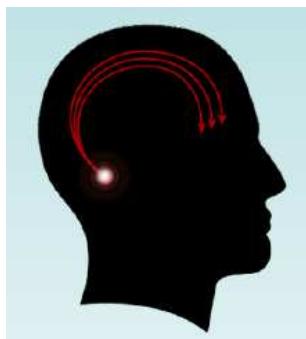


Figura 7

	Cefalea primaria da colpo di tosse	Cefalea in presenza di malformazione di Chiari I
<i>Insorgenza</i>	In media verso i 60 anni. Mai prima dei 40.	Generalmente prima dei 50 anni.
<i>Periodo di permanenza</i>	Dai 2 mesi ai 2 anni.	Dall'insorgenza del sintomo alla rimozione della causa scatenante.
<i>Durata</i>	Da pochi secondi ad alcuni minuti. Raramente qualche ora.	Da ore a giorni.
<i>Causa scatenante il sintomo</i>	Tosse, starnuti, soffiarsi il naso, ridere, piangere, cantare, alzare un peso, defecare, piegarsi, manovre di Valsalva	Tosse, starnuti, soffiarsi il naso, ridere, piangere, cantare, alzare un peso, defecare, piegarsi, manovre di Valsalva
<i>Localizzazione</i>	Occipitale, più lieve in zona frontale o temporale o al vertice. Generalmente bilaterale.	Occipitale, tal volta si può irradiare dietro uno o entrambi gli occhi, la cima della testa o le tempie
<i>Intensità</i>	Da moderata a severa.	Da moderata a severa.
<i>Qualità</i>	Tagliente, lancinante, esplosivo.	Generalmente oppressivo, tensivo.
<i>Condizioni associate</i>	Nessuna.	Principalmente dizziness, nausea, vertigini, sincope, sintomi visivi o otologici.
<i>Risposta ai farmaci</i>	Indometacina .	Nessuna.

Tabella 3 differenze tra cefalea primaria da colpo di tosse e Cefalea in presenza di malformazione di Chiari I¹⁸

Sebbene allo stato attuale non esistano criteri specifici per caratterizzare il mal di testa attribuibile a Sindrome di Chiari I, l'International Headache Society (IHS)¹⁹ ha proposto i seguenti criteri diagnostici per l'identificazione:

A. Cefalea caratterizzata da almeno una delle seguenti caratteristiche e che soddisfi il criterio D:

- 1- scatenata dalla tosse e/o dalla manovra di Valsalva
- 2- localizzazione occipitale e/o suboccipitale e durata protratta (da ore a giorni)
- 3- associata a sintomi e/o segni di disfunzione troncoencefalica, cerebellare e/o del midollo cervicale

B. Erniazione delle tonsille cerebellari alla RM craniocervicale definita da uno dei seguenti criteri:

- a. Discesa caudale delle tonsille cerebellari ≥ 5 mm
- b. discesa caudale delle tonsille cerebellari ≥ 3 mm con almeno uno dei seguenti indicatori di ingombro dello spazio subaracnideo a livello della giunzione craniocervicale:

- 1- compressione degli spazi liquorali posteriori e laterali rispetto al cervelletto
- 2- ridotta altezza della squama dell'occipitale
- 3- aumentata inclinazione del tentorio
- 4- inginocchiamento del midollo allungato

C. Evidenza di disfunzione della fossa cranica posteriore basata su almeno due delle seguenti caratteristiche:

- a. sintomi e/o segni otoneurologici (come capogiri, perdita di equilibrio, sensazione di alterazione della pressione endoauricolare, ipoacusia o iperacusia, vertigini, nistagmo verso il basso, oscillopsia)
- b. sintomi visivi transitori (fotopsie scintillanti, offuscamento visivo, diplopia o disturbi transitori del campo visivo)
- c. dimostrazione di rilevanti segni clinici di coinvolgimento del midollo cervicale, del troncoencefalo o degli ultimi nervi cranici, di atassia o dismetria

D. La cefalea si risolve entro 3 mesi dal trattamento con esito positivo della malformazione di Chiari

4.1.2-NAUSEA

La nausea è riportata più frequentemente del vomitare. Generalmente è più severa quando si associa a mal di testa o dizziness. È inoltre riportato dolore addominale non identificato come quello da indigestione o da bruciore di stomaco, ma come disagio diffuso e non localizzato⁴.

4.1.3-DOLORE AL COLLO/SPALLE/TORACICA ALTA

Il dolore è spesso descritto come urente, tagliente e sordo, sensazione radicata di fastidio nelle spalle, alla nuca, al petto e agli arti superiori. Può aumentare con le manovre di Valsalva^{1 4}.

Può essere dovuto a diverse cause:

- Compressione nervosa causata da tonsille erniate
- Inusuale anatomia della parte superiore della colonna vertebrale
- Danni ai nervi dovuti alla siringa della siringomielia

Una volta che l'attività di un muscolo della cervicale o della spalla è alterata dal danno di un nervo, questo può influenzare l'attività di tutti gli altri muscoli.

Per ragioni non ancora ben chiare, sembra che la spalla destra e la parte destra della cervicale siano più colpiti rispetto alla parte sinistra²⁰.

4.1.4-DEBOLEZZA/PARESTESIE/FORMICOLIO AGLI ARTI

Sia la debolezza che le parestesie e il formicolio sono riportati più frequentemente agli arti superiori è riportata che a quelli inferiori. Generalmente il sintomo è unilaterale e progressivo in senso disto-prossimale (inizia la mano, poi l'avambraccio e infine il braccio). Il paziente può riferire senso di goffaggine e difficoltà nella manipolazione fine.

Sono inoltre riportati pazienti che sviluppano una sindrome delle gambe senza riposo (restless legs syndrome) con una prevalenza del 7-10%. Secondo gli autori²¹, le anomalie del cervelletto portate dalla malformazione di Chiari I, possono portare problemi nella connessione tra cervelletto stesso e gangli della base o altre strutture cerebrali, contribuendo allo sviluppo della sindrome delle gambe senza riposo.

Possono verificarsi anche parestesie e il formicolio di un emivolto o di tutto il volto. I sintomi sono prevalentemente riportati lungo la mascella, nell'area bi temporale e sulla lingua⁴.

4.1.5- GENERALE DEBOLEZZA

A differenza della debolezza riportata agli arti questo è un sintomo diffuso, non influenzato dal riposo o dalle ore di sonno. È descritta come una debolezza significativa e progressivamente crescente. Alcuni pazienti possono presentare una vera e propria Sindrome da Stanchezza Cronica⁴.

4.1.6- DIFFICOLTÀ DI DEGLUTIZIONE

Generalmente descritto come sensazione di avere un “nodo in gola” e rischio di soffocarsi sia con liquidi che con cibi solidi⁴.

4.1.7- SINTOMI OCULARI

Una varietà di altri sintomi visivi possono verificarsi con la malformazione di Chiari I tra cui visione sdoppiata, diminuzione della visione periferica, “lucciole”, perdita visiva, angoli ciechi, fotofobia, blefarospasmo (spasmo delle palpebre) e nistagmo⁷. Questi sintomi sono spesso indipendenti dal mal di testa e possono simulare sintomi pseudo tumorali⁸.

4.1.8-PROBLEMI NEURO-OTOLOGICI

La compressione del cervelletto può provocare problemi al sistema vestibolare che si manifesteranno con tinnito o altri suoni di disturbo, dolore o pressione nelle orecchie, scarso equilibrio, riduzione o perdita dell'udito^{4 7 22}. Secondo lo studio di Sperling et al²³, i pazienti che riportano più di uno di questi sintomi, li riportano dallo stesso lato che la maggior parte delle volte insorgevano insieme al mal di testa, anch'esso omolaterale^{7 24}.

Sono inoltre riportati vertigini, mancanza d'equilibrio e più frequentemente dizziness (“avere la testa leggera” o ”sentirsi galleggiare nello spazio”) spesso esacerbata dalla posizione supina, dall’alzarsi al mattino e da movimenti veloci.

4.1.9-PROBLEMI DEL SONNO

I pazienti possono riportare difficoltà a dormire dovute a dolore, ansia, difficoltà di respirare quando sono sdraiati o una generale insonnia. Possono inoltre riportare aumentata sonnolenza e il desiderio di dormire più di 10 ore per notte⁴.

Dauvilliers et al²⁵ Riportano che il 73% degli adulti e il 60% dei bambini con malformazione di Chiari soffrono di apnee notturne. Se non trattata l’apnea notturna può provocare ipertensione sanguigna, problemi cardiovascolari, problemi di memoria, aumento di peso, cefalee e nei casi più gravi la morte.

Con la chirurgia de compressiva, si possono ridurre le apnee notturne del 90%.

Effetti della malformazione di Chiari sui centri respiratorio e cardiaco possono causare respiro corto, dolore toracico, episodi di tachicardia, svenimenti e ipertensione. Sintomi addominali possono includere nausea, dolore addominale o vomito⁷.

4.1.10-PROBLEMI CARDIACI

Possono variare da tachicardie non correlate a stress o sforzi, dolore al petto non correlato ad una documentata o pre-esistente anormalità cardiaca, senso di stretta al torace e palpitazioni⁴.

4.1.11-SINTOMI COGNITIVI

Alcuni notano problemi con la memoria, il pensiero e la parola. Alcuni riferiscono la sensazione di un annebbiamento del cervello con difficoltà di pensiero e di concentrazione. Non è raro rilevare difficoltà nel trovare la parola giusta^{4 7}.

4.1.12-SINTOMI EMOZIONALI

Molti pazienti con malformazione di Chairi I soffrono di depressione, alcuni con ideazioni suicide⁴. È anche riportato che problemi di ansia e basso tono dell'umore sono maggiormente collegati ai pazienti che riportano una lunga storia di dolore cronico⁸.

Tra i pazienti ai quali la malformazione di Chiari si rende evidente dopo colpo di frusta, è molto comune trovare associati depressione, problemi di coping e insistente richiesta di compenso per la loro patologia⁷.

4.2-SEGNI E CONDIZIONI ASSOCIATE A MALFORMAZIONE DI CHIARI

Oltre ai sintomi sopra riportati, vi sono condizioni cliniche associate che possono concorrere a provocare i sintomi, o possono essere le uniche sintomatiche nel caso di una malformazione di Chiari asintomatica.

4.2.1-SIRINGOMIELIA

Si verifica nel 40-75% dei casi. Al contrario, il 90% dei casi di siringomielia sono associati a Chiari I. La siringomielia è un difetto del midollo spinale caratterizzato dalla presenza di una cavità tubulare, o centrale in uno o più segmenti del midollo spinale (Figura 7). È presente più frequentemente nella regione cervicale tuttavia questa dilatazione si può estendere in direzione craniale verso il tronco encefalico o in direzione caudale verso le porzioni toraciche o lombari del midollo. Alcuni autori la ritengono la principale causa della scoliosi¹.



Figura 8

4.2.2-SCOLIOSI

La scoliosi è stata vista nel 50-70% dei pazienti con sindrome di Chiari II mentre questa associazione sembra meno frequente nel sindrome di Chiari I. In questi casi, la scoliosi, che è quasi sempre associata alla siringomielia (25-85%), ha una curvatura a sinistra (Figura 8), diversamente dalla scoliosi idiopatica che solitamente ha una curvatura a destra. Nei casi con siringomielia, la debolezza della muscolatura dell'asse spinale è dovuta ad una alterazione progressiva dei motoneuroni, che risulta da una denervazione dei muscoli paravertebrali. Non vi è relazione tra la grandezza della siringa della siringomielia e la progressione della curva della scoliosi.

Vi può anche essere scoliosi in pazienti che presentano la malformazione di Chiari I in assenza di siringomielia (10%)²⁶.

Fattori che possono predire la progressione della scoliosi e fusione vertebrale in presenza malformazione di Chiari I in adolescenti sono la presenza di una doppia curva, cifosi e rotazione (Perdriolle >2 o più). Invece i bambini che presentano scoliosi senza queste caratteristiche, spesso stabilizzano e a volte, la scoliosi si risolve completamente. Non vi è relazione tra la progressione o meno della curva scoliotica e genere, equilibrio frontale, risultati dell'esame neurologico e il grado di siringomielia.²⁷

Non esistono criteri assoluti radiografici assoluti per poter risalire alla Malformazione di Chiari e prescrivere quindi una risonanza. In generale comunque, si suggerisce un approfondimento tramite risonanza magnetica in presenza di pattern scoliotici atipici come una scoliosi sinistro convessa, scoliosi con doppia curva toracica, scoliosi con tripla curva e scoliosi destro convessa lunga con T12 come vertebra caudale, soprattutto se il paziente è maschio e presenta una ipercifosi dorsale²⁸
²⁹.



Figura 9

4.2.3-DISORDINI DEL TESSUTO CONNETTIVO

Recentemente uno studio³⁰ ha identificato un gruppo di pazienti con malformazione di Chiari I che sembrano anche avere problemi al tessuto connettivo, che vengono attribuiti a Disordini Ereditari del Tessuto Connnettivo (HDCT). Questi problemi non sono sempre bene definiti e possono essere difficili da diagnosticare, molti disordini del tessuto connettivo sono di natura genetica ed ereditaria. Essendoci per ora solo uno studio su questo argomento, la percentuale di pazienti con malformazione di Chiari I e Disordini Ereditari del Tessuto Connnettivo non è ancora definibile. I Disordini Ereditari del Tessuto Connnettivo sono stati identificati usando criteri accettati che tengono conto della presenza di problemi quali: ipermobilità delle articolazioni, fragilità dei tessuti, difficoltà nella cicatrizzazione delle ferite, problemi cardiaci.

All'interno di questo gruppo, si rilevavano problemi di instabilità crano-cervicale, probabilmente dovuti a una ipermobilità delle articolazioni.

Si trattava di pazienti più giovani, principalmente donne e che avevano sviluppato i sintomi da giovani. Inoltre, questi pazienti tendevano a manifestare più sintomi associati alle funzioni della parte più bassa del tronco encefalico, quali disfagia e dolore facciale (vedi Tabella 2). Nella maggior parte di questi pazienti l'intervento di decompressione non ha avuto successo. In totale, i ricercatori hanno trovato nove tra segni e sintomi che erano significativamente più comuni nel gruppo con Disordini Ereditari del Tessuto Connnettivo.

Il risultato più eclatante è stato che più del 70% dei pazienti con Disordini Ereditari del Tessuto Connnettivo aveva l'Odontoide che formava un angolo improprio contro l'11% dei pazienti del gruppo con solo malformazione di Chiari I. In modo simile, usando le Risonanze Magnetiche in

posizione eretta, i ricercatori hanno scoperto che i pazienti del gruppo con Disordini Ereditari del Tessuto Connnettivo soffrivano di Cranial Settling (Slittamento del Cranio). Ciò significa che quando queste persone stavano sdraiata, non c'era molto "affollamento" intorno al tronco encefalico e al cervelletto, ma quando si mettevano sedute, c'era uno spostavano verso il basso con affollamento e pressione.

	Con HDCT	senza HDCT
Nausea	67%	14%
Disfagia	69%	26%
Apnea	31%	11%
Dolore facciale	25%	7%
Diplopia	26%	5%
Segno di Lhermitte	69%	3%
Prolasso della Valvola Mitralica	49%	3%
Retro odontoide	71%	12%
Scoliosi	49%	22%
TMJ*	65%	17%

*disturbi alle articolazioni temporomandibolari

Tabella 4: differenze evidenziate tra Pazienti con malformazione di Chiari I e Disordini del Tessuto Connnettivo (HDCT) e Pazienti con solo malformazione di Chiari I

Nota: tutte le differenze mostrate sono statisticamente significative; molte sono indicative di problemi a livello della parte inferiore del tronco encefalico

4.2.4-MALFORMAZIONI OSSEE DELLA GIUNZIONE CRANIO CERVICALE

Si ritrovano nel 50% circa dei pazienti con sindrome di Chiari I anche se le frequenze riportate vanno dal 45 al 60% a seconda delle casistiche¹.

4.2.5-ANOMALIE DEL CRANIO

Sella turcica vuota, platibasia (appiattimento della base del cranio), impressione basilare (innalzamento del pavimento della fossa posteriore con spostamento in avanti del dente verso il forame occipitale), terzo condilo occipitale e vestigia del pro-atlante solitamente provocano la compressione anteriore della giunzione bulbo-spinale e contribuiscono, insieme alla compressione posteriore causata dalla sindrome di Chiari I, alla riduzione dello spazio per l'asse neuronale a livello della giunzione bulbo spinale¹.

4.2.6-IDROCEFALO

L'idrocefalo si verifica solo nel 3-10% dei casi di sindrome di Chiari I. Al contrario, si verifica pressoché nella totalità dei casi con sindrome di Chiari II¹.

Per riconoscere la presenza di una malformazione di Chiari, non vi sono sintomi o condizioni cliniche patognomiche, è quindi necessario cogliere la relazione e la consequenzialità tra tutti i segni e sintomi riportati dal paziente, come riportato nell'articolo di Ziadeh et al¹⁰. In questo caso la paziente lamentava sintomi che simulavano una Sindrome da Tunnel Carpale, ma c'erano alcuni elementi che avrebbero dovuto far sorgere il sospetto di un altro tipo. L'esordio per esempio non era avvenuto dopo un periodo di lavoro intenso svolto con l'arto superiore affetto, bensì dopo due settimane di riposo a letto con ricorrenti episodi di emesi. Inoltre i sintomi aumentavano con la flessione del collo, il che suggeriva un'origine cervicale, si distribuivano in area ulnare della mano invece che sulla faccia palmare, ed erano più marcati nella mano sinistra, quella non dominante. Infine dopo due anni di trattamento conservativo per Sindrome da Tunnel Carpale, non aveva riportato alcun miglioramento, anzi era peggiorata.

Come anche suggerito nel trattamento di altre patologie, nel caso non ci sia il miglioramento prognosticato durante il trattamento della patologia del paziente, sarebbe opportuno eseguire una risonanza magnetica¹⁵.

4.3-TRATTAMENTO

Nei case study riportati non vi è menzionato nessun tipo di trattamento riabilitativo, fatta eccezione dei due case study che affrontano l'esito i due trattamenti svolti da chiropratici, in generale però possiamo dire che per quanto riguarda il trattamento non chirurgico, è il caso di adattarsi ai segni e sintomi manifestati dal paziente.

4.3.1-CONTROLLO DEL DOLORE

Negli articoli reperiti non vi sono indicazioni, fatta eccezione per il caso trattato da Ziadeh et al¹⁰ in cui si fa riferimento a antinfiammatori non steroidei, somministrati però contro una presunta sindrome del tunnel carpale, i quali non hanno avuto alcun effetto sui sintomi. In una review¹ sono riportate queste indicazioni riguardanti il controllo del dolore.

Analgesia farmacologica

Il dolore neuropatico dovrebbe essere trattato con un approccio multifattoriale usando farmaci che agiscono su diverse componenti del dolore, come l'alterata attività neuronale (anticonvulsivanti e anestetici locali), il potenziamento delle vie inibitorie discendenti (antidepressivi) o l'interessamento di centri dello sviluppo e conduzione delle risposte nocicettive (analgesici).

Alcuni studi suggeriscono che l'uso di una combinazione di farmaci, per esempio oppiacei deboli e anticonvulsivanti, potrebbe essere più efficace nel dolore neuropatico e quindi richiedere dosaggi inferiori. Per anni è stata applicata l'infusione di farmaci per via spinale, tuttavia sulla sua efficacia nel dolore neuropatico esistono poche evidenze e nessuna nella sindrome di Chiari.

I farmaci spesso utilizzati con questo sistema comprendono morfina, bupivacaina, clonidina e baclofen¹.

Controllo non farmacologico del dolore

Vi sono diverse opzioni terapeutiche e tecniche utilizzate anche se attualmente non vi è alcuna evidenza a supporto di tali metodiche. Le terapie non farmacologiche sono principalmente basate sulla stimolazione elettrica spinale o periferica. Quando i sintomi del dolore neuropatico sono localizzati in una regione specifica, come uno o entrambi gli arti superiori o inferiori, la stimolazione elettrica è una potenziale possibilità. La stimolazione spinale si è dimostrata efficace in alcuni tipi di dolore neuropatico, tuttavia non è così per il dolore centrale e non vi è nessuna evidenza di una sua efficacia nei pazienti con sindrome di Chiari. Tuttavia, dal momento che questa terapia non ha effetti collaterali importanti ed ogni effetto collaterale che si dovesse eventualmente manifestare è reversibile, andrebbe presa in considerazione prima di intraprendere altri approcci terapeutici più incerti. Per il controllo del dolore vengono anche menzionate termoterapia superficiale e profonda e massoterapia¹.

4.3.2-FISIOTERAPIA

Nei case study raccolti, non viene menzionato nel dettaglio nessun tipo di trattamento fisioterapico, fatta eccezione di manipolazioni¹⁷ e approccio craniosacrale^{16 17} di cui si parlerà in seguito. È comunque ragionevole pensare che il ruolo della fisioterapia nel processo di riabilitazione è essenzialmente quello di gestire il fisico del paziente. Considerando le manifestazioni più frequenti, gli obiettivi degli interventi di fisioterapia sono la riduzione del dolore e della spasticità, la

normalizzazione del tono muscolare, il miglioramento dell'attività muscolare e della capacità di movimento articolare, la rieducazione dell'equilibrio e delle reazioni ortostatiche come anche il miglioramento dei movimenti della colonna cervicale, della zona dorsale e lombare, degli arti superiori ed inferiori. Fernandez et al¹ riportano che i metodi che meritano un commento in quanto in grado di alleviare i problemi motori sono la kinesiterapia generale, il trattamento posturale, la kinesiterapia specifica (facilitazione propriocettiva neuromuscolare), l'inibizione-facilitazione degli schemi di movimento, gli esercizi di terapia cognitiva, tecniche di rieducazione dell'equilibrio (rieducazione della sindrome cerebellare), le tecniche di rieducazione dell'andatura, la funzione oro-facciale, l'idroterapia e la balneoterapia.

4.3.3-MANIPOLAZIONI

Nel case study 8¹⁷ è riportato il caso di una donna con malformazione di Chiari ancora non diagnosticata, che a seguito di manipolazioni cervicali ha riportato un notevole peggioramento della sintomatologia. È ragionevole includere la malformazione di Chiari tra le controindicazioni assolute alla manipolazione cervico-toracica. In alcuni dei siti delle associazioni dedicate ai pazienti affetti da malformazione di Chiari sconsigliano caldamente la manipolazione cervicale (es: <http://www.pressenter.com/~wacma/info.htm/>; http://www.aismac.org/patologie_001.php).

Come riportato sopra, inoltre vi è una parte di pazienti con malformazione di Chiari che presenta lassità del tessuto connettivo³⁰ o anormalità delle ossa, ulteriore motivo di cautela nel trattamento del rachide cervicale. Prima di manipolare, è sempre bene effettuare un'intervista anamnestica approfondita ed effettuare un accurato esame clinico. Nel case study 8¹⁷ non sono riportate le indagini preliminari alla decisione di manipolare il rachide cervicale.

4.3.4-TECNICHE OSTEOPATICHE CRANIOSACRALI

Nella sua espressione minimale l'approccio terapeutico si fonda su due principi di base: l'integrazione della biomeccanica vertebrale e la normalizzazione della biodinamica tissutale che insieme costituiscono una unità funzionale integrata i cui componenti si influenzano ed interagiscono a vicenda nel sistema cranio sacrale. L'obiettivo dell'osteopatia cranio sacrale è quello di eliminare le restrizioni che si oppongono o che limitano il flusso cerebrospinale per mantenere valori idrodinamici costanti e permettere un sufficiente afflusso a tessuti e nervi per conservare l'integrità omeostatica.

Interventi sulla biomeccanica dell'asse cranio sacrale e sulle restrizioni del tessuto connettivo e sulla matrice extracellulare dove si verificano tutti i processi metabolici, enzimatici e di trasmissione degli stimoli, secondo quanto riportato da Fernandez et al¹, costituiscono le basi terapeutiche dell'osteopatia cranio-sacrale nella sindrome di Chiari.

È riportato nel case study 7¹⁶ un miglioramento ottenuto dopo un trattamento costruito da un chiropratico, secondo questi principi. Il trattamento eseguito però non è riportato in maniera chiara e dettagliata. Inoltre attualmente non vi sono evidenze dell'efficacia in merito alla terapia craniosacrale^{31 32}.

4.3.5-ESERCIZIO AEROBICO

Vi sono diversi studi che discutono se e quando far tornare un soggetto con malformazione di Chiari all'attività sportiva¹³. Nella tabella sottostante sono riportate le indicazioni fornite da Harrel et al¹³.

RITONO ALL'ATTIVITÀ SPORTIVA DI PAZIENTE CON ACM
<ul style="list-style-type: none">• Sospensione degli sport di contatto in pazienti con malformazione di Chiari I e:<ol style="list-style-type: none">1. siringomielia2. oblitterazione dello spazio sub aracnoideo3. evidenze di solchi midollari4. presenza di sintomi che possono essere imputati alla malformazione poiché questo potrebbe essere indicativo di un'alterazione della circolazione del fluido cerebrospinale• il medico che ha in cura il paziente affetto da malformazione di Chiari dovrebbe consultare il neurochirurgo per sancire il ritorno all'attività sportiva• bisognerebbe fare una risonanza magnetica sia del cranio che dell'intera colonna per verificare la presenza di lesioni misconosciute o eventuale siringomielia• se uno specialista (es. neurochirurgo) permette ad un paziente con malformazione di Chiari viene permesso di praticare sport da contatto, il paziente deve essere seguito attentamente dal medico curante per poter individuare ogni segno clinico potenzialmente correlabile con la sua condizione

Tabella 5: Indicazioni per il ritorno all'attività sportiva in paziente con malformazione di Chiari¹³

Gli autori specificano che non hanno la pretesa di essere linee guida, perché attualmente non vi sono sufficienti evidenze in letteratura. È necessario che ogni caso vada valutato singolarmente in

collaborazione con neurochirurgo, per poter arrivare al giusto equilibrio tra sicurezza del paziente e qualità di vita.

Per quanto riguarda l'esercizio aerobico in pazienti con malformazione di Chiari I non ancora operati e sintomatici, bisogna prestare attenzione a consigliarlo in quanto bisogna tener conto della pressione del fluido cerebrospinale che aumenta ad ogni battito del cuore e dell'effetto che questo può avere sulla compressione sul romboencefalo. Durante l'esercizio aerobico le pulsazioni aumentano e, essendo il forame magno bloccato dall'erniazione delle tonsille cerebellari, si viene a creare una potente onda che comprime il romboencefalo esacerbando i sintomi³³.

Nel caso di pazienti già operati, l'esercizio aerobico dovrebbe essere sicuro, poiché le corrette dinamiche del fluido cerebrospinale dovrebbero esser state ripristinate. In ogni caso è consigliato un esercizio aerobico leggero per il primo periodo per poi progredire gradualmente. Ci son pazienti che partecipano a maratone. Ancora una volta comunque, la nostra guida dovrebbe essere l'esacerbarsi dei sintomi.

4.3.6-TERAPIA DEL LINGUAGGIO

Nella revisione di Fernandez et al¹³ è inoltre riportato un riferimento alla terapia del linguaggio che riporto nonostante non vi sia esplicita citazione nei case study raccolti.

Le malformazioni cranio cervicali possono provocare disturbi del linguaggio come conseguenza di paralisi, debolezza o scoordinamento delle muscolatura della parola, con disturbi motori e funzionali che influenzano la fonazione, la risonanza, l'articolazione e la metrica.

La terapia del linguaggio ha due tipologie di intervento: preventivo e riabilitativo. È importante effettuare un rafforzamento delle capacità di deglutizione, respirazione, tensione vocale e capacità di lettura per preservare queste funzioni. Se non viene iniziata nessuna riabilitazione, ad un problema se ne può aggiungere un altro. Per esempio, alterazioni della motricità bucco-facciale possono causare non solo anomalie della deglutizione, ma anche della masticazione e della fonazione. Una volta presente la lesione, gli interventi dei terapisti del linguaggio sono palliativi e si indirizzano alle aree nelle quali è stata riscontrata la disfunzione.

5-CONCLUSIONI

Le malformazioni cranio cervicali si presentano con sintomi diversi, che variano nel tempo e ciò complica la tempestività della diagnosi. E' necessario che il fisioterapista, impari ad identificare i sintomi e le manifestazioni cliniche più ordinarie delle malformazioni più frequenti della giunzione cranio cervicale (Chiari I e siringomielia) in modo da formulare un sospetto diagnostico e indirizzare nel modo appropriato i pazienti allo specialista per la conferma diagnostica.

In presenza di storia di trauma cervicale con mal di testa suboccipitale persistente, aggravato da tosse o in presenza di deficit bilaterali sensoriali o motori agli arti superiori, è consigliabile procedere con l'esame neurologico sia di arti superiori che inferiori e far eseguire una risonanza magnetica.

Nel caso il dolore del nostro paziente non receda, nonostante l'esame neurologico risulti negativo, è consigliabile procedere con una risonanza.

Il sospetto di una malformazione di Chiari I dovrebbe esser presa in considerazione in presenza di vertigini posizionali atipiche e paresi ricorrente del volto.

Bisognerebbe sempre eseguire l'esame neurologico in pazienti con scoliosi atipica idiopatica.

Il trattamento conservativo o post operatorio, deve basarsi sui sintomi riportati da ogni singolo paziente, in collaborazione con le altre figure mediche e riabilitative (es neurochirurgo, logopedista) che si occupano del paziente.

Occorre cautela a prescrivere esercizio aerobico, a causa dei cambiamenti pressori del liquido cerebrospinale. Essendo le manifestazioni cliniche così diverse e variabili, sarà principalmente l'andamento dei sintomi a guidare il trattamento. Stando allo stato della letteratura, le manipolazioni cervicali sono controindicate.

La letteratura trovata si limita a case study, quindi le conclusioni sopra riportate sono frutto dell'analisi solo di questi dati clinici. Ciò comporta chiaramente limiti metodologici e quantitativo-qualitativo.

Ad oggi sembra che il ruolo del trattamento conservativo non abbia un riscontro positivo sulla sintomatologia del quadro clinico preso in esame. Probabilmente un limite di questa tesi è stato quello di escludere i pazienti con età inferiore ai 18 anni dove forse invece potrebbe esserci la capacità da parte delle strutture muscolo scheletriche di adattarsi o modificarsi.

Ci si augura però che questa tesi possa dare lo spunto a nuove ricerche che valutino un percorso diagnostico differenziale attraverso l'utilizzo di un iter investigativo che permetta di rendere evidente questa possibile red flag al professionista.

6-BIBLIOGRAFIA

¹ Fernández AA, Guerrero AI, Martínez MI, Vázquez ME, Fernández JB, Chesa i Octavio E, Labrado Jde L, Silva ME, de Araoz MF, García-Ramos R, Ribes MG, Gómez C, Valdivia JI, Valbuena RN, Ramón JR. Malformations of the craniocervical junction (Chiari type I and syringomyelia: classification, diagnosis and treatment). BMC Musculoskelet Disord. 2009 Dec 17;10 Suppl 1:S1.

² Vannemreddy P, Nourbakhsh A, Willis B, Guthikonda B. Congenital Chiari malformations. Neurol India. 2010 Jan-Feb;58(1):6-14.

³ Freeman MD, Rosa S, Harshfield D, Smith F, Bennett R, Centeno CJ, Kornel E, Nystrom A, Heffez D, Kohles SS. A case-control study of cerebellar tonsillar ectopia (Chiari) and head/neck trauma (whiplash). Brain Inj. 2010;24(7-8):988-94.

⁴ Freeman MD, Rosa S, Harshfield D, Smith F, Bennett R, Centeno CJ, Kornel E, Nystrom A, Heffez D, Kohles SS. A case-control study of cerebellar tonsillar ectopia (Chiari) and head/neck trauma (whiplash). Brain Inj. 2010;24(7-8):988-94.

⁵ Mueller DM, Oro' JJ. Prospective analysis of presenting symptoms among 265 patients with radiographic evidence of Chiari malformation type I with or without syringomyelia. J Am Acad Nurse Pract. 2004 Mar;16(3):134-8.

⁶ Cheng JS, Nash J, Meyer GA. Chiari type I malformation revisited: diagnosis and treatment. Neurologist. 2002 Nov;8(6):357-62.

⁷ Holman AJ. Positional cervical spinal cord compression and fibromyalgia: a novel comorbidity with important diagnostic and treatment implications. J Pain. 2008 Jul;9(7):613-22. Epub 2008 May 22.

⁸ Watson NF, Buchwald D, Goldberg J, Maravilla KR, Noonan C, Guan Q, Ellenbogen RG. Is Chiari-I Malformation Associated with Fibromyalgia? Neurosurgery. 2010 Nov 30.

⁹ Ono A, Suetsuna F, Ueyama K, Yokoyama T, Aburakawa S, Takeuchi K, Numasawa T, Wada K, Toh S. Cervical spinal motion before and after surgery in patients with Chiari malformation type I associated with syringomyelia. *J Neurosurg Spine*. 2007 Nov;7(5):473-7.

¹⁰ Ziadeh MJ, Richardson JK. Arnold-Chiari malformation with syrinx presenting as carpal tunnel syndrome: a case report. *Arch Phys Med Rehabil*. 2004 Jan;85(1):158-61.

¹¹ Riente L, Frigelli S, Delle Sedie A. Neuropathic shoulder arthropathy associated with syringomyelia and Arnold-Chiari malformation (type I). *J Rheumatol*. 2002 Mar;29(3):638-9.

¹² Tubbs RS, Oakes WJ. Winged scapula as the presenting symptom of Chiari I malformation and syringomyelia. *Childs Nerv Syst*. 2007 Feb;23(2):255-7. Epub 2006 Oct 13.

¹³ Harrell BR, Barootes BG. The type I Chiari malformation in a previously asymptomatic college athlete: addressing the issue of return to athletic participation. *Clin J Sport Med*. 2010 May;20(3):215-7.

¹⁴ Murano T, Rella J. Incidental finding of Chiari I malformation with progression of symptoms after head trauma: case report. *J Emerg Med*. 2006 Apr;30(3):295-8.

¹⁵ Bunc G, Vorsic M. Presentation of a previously asymptomatic Chiari I malformation by a flexion injury to the neck. *J Neurotrauma*. 2001 Jun;18(6):645-8.

¹⁶ Cuthbert S, Blum C. Symptomatic Arnold-Chiari malformation and cranial nerve dysfunction: a case study of applied kinesiology cranial evaluation and treatment. *J Manipulative Physiol Ther*. 2005 May;28(4):e1-6.

¹⁷ Leong WK, Kermode AG. Acute deterioration in Chiari type 1 malformation after chiropractic cervical manipulation. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2001 Jun;70(6):816-7.]

¹⁸ Pascual J, González-Mandly A, Oterino A, Martín R. Primary cough headache, primary exertional headache, and primary headache associated with sexual activity. *Handb Clin Neurol*. 2010;97:459-68..

¹⁹ The International Headache Society: <http://ihs-classification.org/it/> consultato il 23/04/2011

²¹ Kaplan Y, Oksuz E. Association between restless legs syndrome and Chiari type 1 malformation. Clin Neurol Neurosurg. 2008 Apr;110(4):408-10. Epub 2008 Feb 20.

²² Levo H, Tapani E, Karppinen A, Kentala E. Chiari Malformation in otology practice. Auris Nasus Larynx. 2010 Feb;37(1):95-9. Epub 2009 May 5.

²³ Sperling NM, Franco RA Jr, Milhorat TH. Otologic manifestations of Chiari I malformation. Otol Neurotol. 2001 Sep;22(5):678-81.

²⁴ Taylor FR, Larkins MV. Headache and Chiari I malformation: clinical presentation, diagnosis, and controversies in management. Curr Pain Headache Rep. 2002 Aug;6(4):331-7.

²⁵ Dauphinais Y, Stal V, Abril B, Coubes P, Bobin S, Touchon J, Escourrou P, Parker F, Bourgin P. Chiari malformation and sleep related breathing disorders. J Neurol Neurosurg Psychiatry. 2007 Dec;78(12):1344-8. Epub 2007 Mar 30.

²⁶ Tubbs RS, Doyle S, Conklin M, Oakes WJ. Scoliosis in a child with Chiari I malformation and the absence of syringomyelia: case report and a review of the literature. Childs Nerv Syst. 2006 Oct;22(10):1351-4. Epub 2006 Mar 11.

²⁷ Flynn JM, Sodha S, Lou JE, Adams SB Jr, Whitfield B, Ecker ML, Sutton L, Dormans JP, Drummond DS. Predictors of progression of scoliosis after decompression of an Arnold Chiari I malformation. Spine (Phila Pa 1976). 2004 Feb 1;29(3):286-92.

²⁸ Wu L, Qiu Y, Wang B, Zhu ZZ, Ma WW. The left thoracic curve pattern: a strong predictor for neural axis abnormalities in patients with "idiopathic" scoliosis. Spine (Phila Pa 1976). 2010 Jan 15;35(2):182-5.

-
- ²⁹ Spiegel DA, Flynn JM, Stasikelis PJ, Dormans JP, Drummond DS, Gabriel KR, Loder RT. Scoliotic curve patterns in patients with Chiari I malformation and/or syringomyelia. *Spine (Phila Pa 1976)*. 2003 Sep 15;28(18):2139-46.
- ³⁰ Milhorat TH, Bolognese PA, Nishikawa M, McDonnell NB, Francomano CA. Syndrome of occipitoatlantoaxial hypermobility, cranial settling, and chiari malformation type I in patients with hereditary disorders of connective tissue. *J Neurosurg Spine*. 2007 Dec;7(6):601-9.
- ³¹ Downey PA, Barbano T, Kapur-Wadhwa R, Sciote JJ, Siegel MI, Mooney MP. Craniosacral therapy: the effects of cranial manipulation on intracranial pressure and cranial bone movement. *J Orthop Sports Phys Ther*. 2006 Nov;36(11):845-53.
- ³² Green C, Martin CW, Bassett K, Kazanjian A. A systematic review of craniosacral therapy: biological plausibility, assessment reliability and clinical effectiveness. *Complement Ther Med*. 1999 Dec;7(4):201-7.
- ³³ Poca MA, Sahuquillo J, Topczewski T, Lastra R, Font ML, Corral E. Posture-induced changes in intracranial pressure: a comparative study in patients with and without a cerebrospinal fluid block at the craniovertebral junction. *Neurosurgery*. 2006 May;58(5):899-906; discussion 899-906.