

## 2 - CAUSE DI ERNIAZIONE TONSILLARE

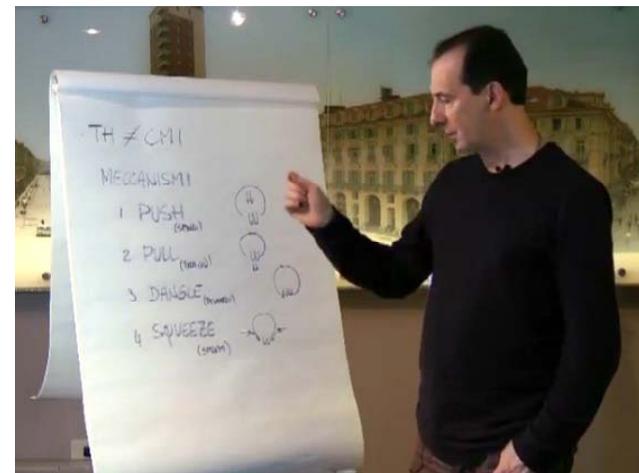
Molto spesso un referto radiologico diagnostica la Malformazione di Chiari. A volte la diagnosi del radiologo e, spesso, anche quella del neurologo e del neurochirurgo non si riferiscono propriamente ad una CM1.

Esistono diversi meccanismi che possono produrre l'erniazione delle tonsille cerebellari.

Importante, quindi, è stabilire la definizione esatta di Malformazione di Chiari. Quella più diffusa nella letteratura clinica definisce la Chiari come una malformazione in cui l'erniazione delle tonsille è uguale o superiore ai 5 mm.

Questa definizione non è molto logica perché:

- Ci sono malati che hanno tutti i sintomi della Sindrome di Chiari e hanno l'erniazione di 3 - 4 mm;
- questa definizione non considera le cause dirette o indirette che hanno portato all'erniazione tonsillare;
- la definizione era stata decisa dai radiologi che vedono molte lastre, ma non vedono i pazienti.



## CM1 RIDEFINITA (1999)

La ridefinizione è avvenuta nei tardi anni '90 nell'articolo del dott. Milhorat intitolato: **“Chiari ridefinita”**.

Il concetto della Malformazione di Chiari si è evoluto grazie all'intervento del dott. Nishikawa e alla codificazione del dott. Milhorat.

Un approccio più puristico alla diagnosi e alla definizione di Chiari considera la Chiari come un'erniazione tonsillare (di cui si potrà discutere la gravità, ma che per ora possiamo indicare di 5 mm o più, per adottare un linguaggio universale) in cui l'erniazione è accompagnata da un sottosviluppo della fossa cranica posteriore. Significa, in parole povere, una fossa posteriore che è più piccola del normale; fossa posteriore più piccola in cui il cervelletto, il midollo cerebrale e tutto il contenuto sono di dimensioni normali.

Per cui c'è una incompatibilità tra il contenente e il contenuto. Il contenuto è normale, il contenente è più piccolo di quello che dovrebbe essere, per cui si viene a creare una compressione.

Nella parte inferiore della fossa posteriore c'è un foro, le tonsille fuoriescono nello stesso modo con cui voi spremereste un tubo di pasta dentifricia, dopo averne rimosso il tappo.

La terminologia purista definisce la Malformazione di Chiari 1 come una malformazione causata da problemi congeniti, talvolta genetici, talvolta non genetici, in cui le pareti della fossa posteriore sono più strette della norma e hanno spremuto fuori parte del cervelletto.

Ci sono altri meccanismi che possono produrre la Malformazione e la discesa delle tonsille cerebellari. Se il

radiologo, o il clinico, concentra la propria attenzione sulla discesa delle tonsille e sull'entità di questa discesa, non evidenzia altri dettagli della risonanza e non rileva la diminuzione di volume della fossa posteriore è possibile che la diagnosi di Malformazione di Chiari non sia corretta, mentre ci si trova di fronte ad altre condizioni cliniche estranee alla CM1 e nelle quali la erniazione tonsillare è dovuta ad altri meccanismi.

## **MECCANISMI DI ERNIAZIONE TONSILLARE**

Ci sono diversi meccanismi che possono causare l'erniazione tonsillare.

Questi meccanismi sono stati analizzati su grandi numeri e codificati dal dott. Milhorat in un articolo che è apparso nel 2010.

L' articolo è molto complicato, per il principiante, dal punto di vista medico e lo semplificherò al massimo.

I 4 meccanismi che possono dare origine a un'erniazione tonsillare (Fig.1 e Fig.2) sono:

1. PUSH ( Spingere)
2. PULL ( Tirare )
3. DANGLE ( Pendere)
4. SQUEEZE ( Spremere)

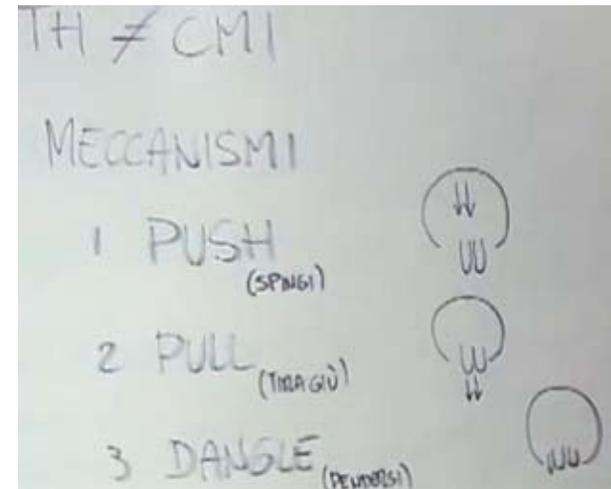


Fig. 1

### 1. PUSH (SPINGERE)

Il meccanismo di Push non ha niente a che fare con la Malformazione di Chiari. E' un meccanismo per cui la cavità cranica nella parte superiore e nella fossa posteriore è completamente normale, ma ci sono dei processi acquisiti come l'idrocefalo o dei grossi tumori che crescono all'interno del cervello e lo spostano all'interno della scatola cranica producendo una pressione tale da spostare le tonsille dalla loro posizione normale, che dovrebbe essere intorno ai 3 mm al disopra del forame magno. Il forame magno è la grossa apertura alla base del cranio di cui è il limite inferiore: ogni patologia che produce un incremento di pressione all'interno di un cranio di volume normale crea una discesa delle tonsille. Le tonsille sono le più vicine al forame magno e sono, quindi, le prime ad uscire, se c'è della pressione all'interno della scatola cranica.

## **2. PULL (TIRARE)**

Pull è la situazione opposta. Il volume cranico è normale, i contenuti endocranici sono normali, ma c'è qualche cosa che tira giù il cervelletto dal di sotto: poiché le tonsille sono le più vicine al forame magno sono le prime ad uscire.

Molti meccanismi possono provocare questo effetto: uno dei più frequenti, dal punto di vista clinico, è quello conseguente all'applicazione di shunt all'interno della cavità lombare.

Gli shunt che sono chiamati lombo-peritoneali, sono shunt che sono stati sviluppati nel passato per la terapia di una patologia particolare, definita pseudo tumore cerebrale .

Se si applica questo shunt nella parte inferiore del midollo spinale (da un punto di vista tecnico si posiziona alcuni cm più in basso del midollo spinale), questo risucchio di liquido, non molto forte, ma continuo, crea un effetto di aspirazione dal basso, per cui si crea una depressione positiva e le tonsille scendono.

Questo è lo stesso meccanismo che causa l'erniazione tonsillare nella Malformazione di Chiari tipo 2.

Tipica della Malformazione di Chiari tipo 2, è la fuoriuscita del midollo spinale a livello della parte lombare delle vertebre, che tira giù l'intero midollo: siccome il midollo spinale è attaccato al cervello e al cervelletto, ciò contribuisce a tirare giù le tonsille.

## **3. DANGLE (PENDERE)**

Questa è probabilmente la situazione meno frequente ed è tipica di alcune malattie che producono lassità dei tessuti.

In questo caso non c'è nessuna azione meccanica che viene da sopra, da sotto o dai lati.

Le tonsille tendono a pendere per conto loro come pendono le guance di un bulldog. Non c'è nessun meccanismo fisico o forza che provochi questa discesa che dipende solamente dalla loro lassità

#### 4. SQUEEZE (SPREMIERE)

E' l'ultimo meccanismo ed è quello tipico della Malformazione di Chiari..

Le pareti della fossa posteriore, unicamente quelle della fossa posteriore, convergono lentamente nel corso dello sviluppo e creano una pressione dall'esterno che sprema fuori le tonsille cerebellari.

Questo meccanismo è in comune con una classica malattia che si chiama craniostenosi.

Come tutti sappiamo dalle scuole elementari o medie, il cranio è composto da ossa separate che hanno delle suture che le uniscono. Crescendo, la linea di crescita è sulla linea della sutura.

Se una di queste suture si salda troppo precocemente, non c'è nessuna crescita lungo questa linea, ma ci sarà la crescita del cranio nelle altre direzioni.

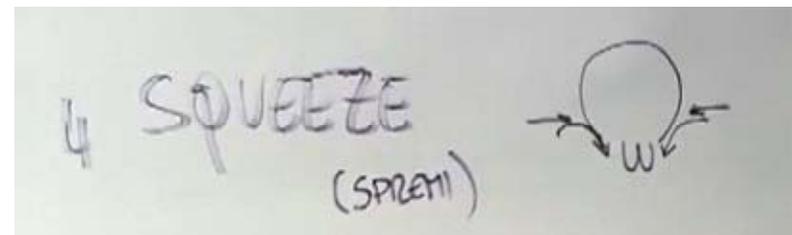


Fig. 2

## **NON TUTTE LE ERNIAZIONI TONSILLARI (TH) SONO MALFORMAZIONI DI CHIARI.**

Una delle interpretazioni più moderne definisce la Malformazione di Chiari come una forma di craniostenosi focalizzata su alcune suture molto piccole alla base del cranio, suture che tendono ad essere già fuse entro la fine del primo anno di vita. Abbiamo quindi delle ossa, che nel feto sono indipendenti, che diventano, alla fine del primo anno di vita, un osso unico: l'osso occipitale. La conseguenza della fusione anticipata dell'osso occipitale è una fossa posteriore piccola che produce l'erniazione tonsillare.

### **Qual è l' implicazione clinica di tutto questo ?**

Nel caso in cui non si presti la dovuta attenzione alla disequazione TH#CM1, che indica che non tutte le erniazioni tonsillari debbano necessariamente essere Malformazioni di Chiari e viceversa, si può cadere nell'equivoco e considerare qualsiasi erniazione tonsillare come Chiari, ricorrendo all'intervento tipico (decompressione).

In questi casi l'intervento può essere solo dannoso perché rimuovendo una parte di osso si ottiene una discesa di altre parti del cervelletto (un'ernia cerebellare, un prolasso cerebellare), perché la causa è imputabile ad altro.

Ho avuto un caso simile 4 mesi fa: una paziente alla quale era stata diagnosticata in una Università molto importante, un'enorme cavità siringomielia con Malformazione di Chiari, dopo aver eseguito solo una risonanza magnetica cervicale (figura 3).



Fig. 3

La paziente si era presentata per dei problemi al braccio e, prima di effettuare la risonanza, la diagnosi era stata di ernia discale. Per la cavità siringomielica avevano deciso di operare immediatamente.

La paziente aveva sentito parlare del nostro Centro, o aveva letto qualcosa, aveva parlato con altri pazienti, comunque aveva deciso di venire da noi, a New York.

Quando è arrivata, noi abbiamo seguito il nostro protocollo normale, quindi non solo la risonanza come nella figura 3, ma globale, come si può vedere nella figura 4.



Fig. 4

Ed ecco la sorpresa: cinque centimetri più in alto della zona evidenziata nella risonanza precedente abbiamo trovato un

tumore con un diametro come il mio pugno, unica ragione dell'erniazione tonsillare.

Il tumore è stato rimosso. Se avessimo fatto, o se i nostri colleghi del primo Centro consultato avessero fatto, una decompressione sulla base di queste informazioni incomplete, la paziente sarebbe morta sul tavolo operatorio.

Quindi nel caso di:

- PUSH: bisogna rimuovere il fattore che aumenta la pressione endocranica.
- PULL: si rimuove il fattore che provoca il “tirare giù”, che può essere un ancoraggio midollare, uno shunt, una derivazione lombare liquorale fuori controllo.
- DANGLE: non c'è molto da fare, si può tentare di controllare la situazione ed è un intervento difficile da un punto di vista di pianificazione.
- SQUEEZE: si fa una decompressione se si tratta di una Malformazione di Chiari, o correzione della craniostenosi se c'è una compromissione più generale della crescita del cranio.

**Per cui il messaggio più importante di questo segmento educativo è di ricordarsi che non tutte le erniazioni tonsillari sono Malformazioni di Chiari. Importante è capire quale è il meccanismo di erniazione per arrivare ad una diagnosi corretta e alla terapia più opportuna.**