

## 5 - SIRINGOMIELIA

### LA CAVITA' SIRINGOMIELICA

Questo è un disegno schematico che presenta la cavità siringomielica e la sua formazione.

Il flusso liquorale, la presenza di liquor (fig.1) è al di fuori e dentro il midollo spinale, disegnato tratteggiato nella figura.

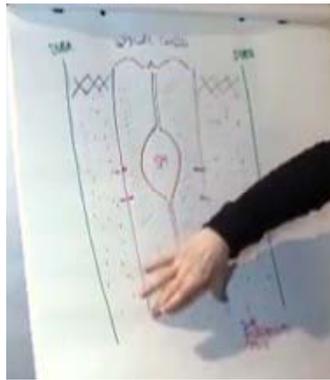


Fig. 1

Il piccolo tubo (fig.2), al di sopra e al di sotto della cavità siringomielica, è il canale centrale del midollo che abbiamo menzionato prima.

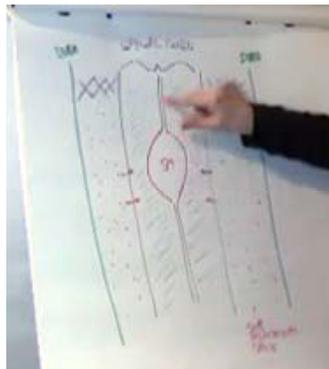


Fig. 2

L'altro spazio, esterno al midollo(fig.3), è lo spazio subaracnoideo.

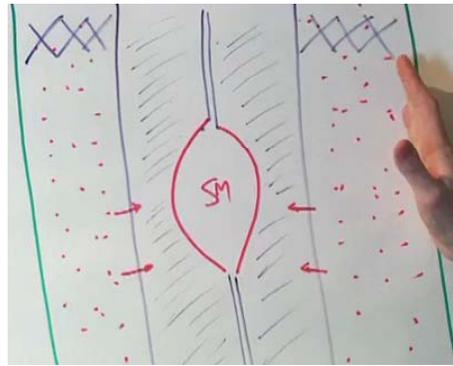


Fig. 3

Lo spazio subaracnoideo e il canale centrale hanno funzioni diverse.

Il flusso liquorale va avanti e indietro, su e giù in tutti e due, ma lo spazio subaracnoideo è l'autostrada e il canale centrale è la strada secondaria .

Qual è la ragione per cui ci sono queste due strutture ?

La struttura esterna, lo spazio subaracnoideo, è la “fogna” per lo smaltimento di tutte le scorie del metabolismo e ha anche una funzione protettiva per il midollo.

La funzione del canale centrale è più complessa.

Probabilmente la funzione del canale centrale, è la trasmissione regionale dei neurotrasmettitori.

Alcuni ricercatori, come il dott. Milhorat, avevano trovato che sostanze chimiche prodotte dai neuroni presenti intorno al canale centrale, venivano scaricate nel liquor che scorre nel canale centrale stesso e poi venivano trasportate per alcuni

segmenti influenzando la funzione dei neuroni un po' più distanti.

Per cui il canale centrale è importante per la distribuzione regionale dei prodotti chimici che modulano l'attività del midollo spinale.

Il canale centrale, per varie ragioni, tende a chiudersi, segmento dopo segmento, nel corso della vita, tanto che nella maggior parte dei soggetti normali al di sopra dei 60 anni, il canale centrale è completamente chiuso.

## MALFORMAZIONE DI CHIARI E CAVITA' SIRINGOMIELICA

Le statistiche dicono che approssimativamente tra il 40% e il 50% delle Malformazioni di Chiari hanno una cavità siringomielica associata. Questo significa che gli altri soggetti con Malformazione di Chiari non hanno alcuna cavità siringomielica.

Quindi, non tutte le Malformazioni di Chiari causano una Siringomielia.

Dalle nostre casistiche rileviamo che, ogni qualvolta c'è una Malformazione di Chiari e una cavità siringomielica associata, la cavità siringomielica era già presente nell'età adolescenziale.

**Per cui: se un paziente scopre di avere la Malformazione di Chiari intorno ai 40 anni e non è presente una cavità siringomielica è molto, molto improbabile che questa si sviluppi in futuro.**

## FORMAZIONE della CAVITA' SIRINGOMIELICA

Come si forma una cavità siringomielia ?

**La cavità siringomielia si forma sempre, e ribadisco sempre, a causa di un blocco del flusso liquorale: non c'è nessuna eccezione a questo meccanismo.**

Ogni persona che guida una macchina può capire questa analogia. Immaginate di percorrere un'autostrada dove si sia verificato un enorme incidente. Voi siete fermi in una lunga coda: cosa tentate di fare ? Tentate di prendere la prima uscita e di andare su di una strada secondaria, ma non ci vorrà molto e anche in questa si formerà un ingorgo e sarà tutto bloccato.

Che cosa succede nel campo della Siringomielia ?

Lo spazio subaracnoideo e' l'autostrada per il movimento del flusso liquorale.

Il flusso liquorale non è un flusso come quello ematico, che viaggia molto velocemente, è un flusso che si sposta ma molto lentamente.

Tanto per dare un'idea, la quantità del liquor all'interno del corpo umano è di 150 millilitri e tutto il liquor viene cambiato tre volte al giorno.

Questo significa che il liquor deve circolare senza intoppi, altrimenti ci saranno delle parti stagnanti.

Ogni qualvolta c'è un ostacolo su questa autostrada, il flusso liquorale, che non riesce a passare in modo efficiente nell'autostrada, tende ad andare sulla strada secondaria, il canale centrale (fig.4).

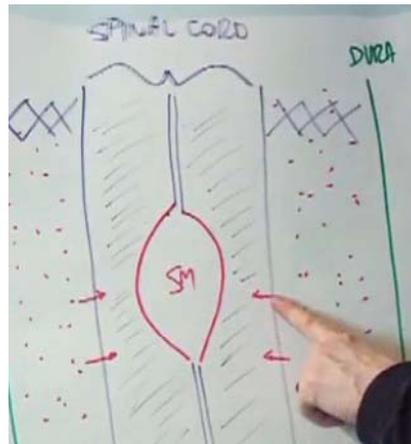


Fig. 4

Ci sono degli spazi all'interno del midollo spinale, (fig.4) che seguono con continuità i vasi sanguigni che vanno dall'esterno del midollo spinale fino al canale centrale.

Per cui c'è un sistema di comunicazione di piccoli canali, molto piccoli, dall'esterno verso l'interno.

Quando la strada principale è libera, se devo andare dal punto A al punto B seguo questa, ma se la strada principale è bloccata qualsiasi altra strada alternativa va bene. La differenza di pressione dall'esterno all'interno del midollo promuove il flusso verso l'interno, ma dopo un po' il canale centrale diventa così congestionato da cominciare a dilatarsi per cui tende a formarsi la cavità siringomielica che poi si espande sempre di più.

Ci sono degli altri meccanismi da tenere in considerazione nella Malformazione di Chiari: uno dei principali è quello del "meccanismo pistone".

Se uno guarda le tonsille cerebellari in vivo o con gli ultrasuoni capisce che, con la pulsazione cardiaca trasmessa al cervello, queste tonsille vanno avanti e indietro. Nello spazio sub aracnoideo, particolarmente chiuso, è come avere un

pistone all'interno di un cilindro: la pressione aumenta quando il pistone discende e poi diminuisce quando il pistone risale.

Si crea una variazione di pressione pulsante, qualcosa come l'aspirazione o la compressione cardiaca, all'interno di questi spazi liquorali e di conseguenza un movimento che, ovviamente, non è lineare dall'esterno verso l'interno.

Che cosa succede?

Ora faccio due sezioni trasversali del midollo, una delle quali in corrispondenza con una cavità siringomielica .

Qual è la differenza fra questi due disegni ?

Abbiamo due sezioni del midollo con lo stesso diametro esterno (fig.5). La differenza è data dal raggio interno; il raggio interno minore, riferito al canale centrale di un midollo normale, indica un maggior spessore del midollo spinale mentre il raggio interno maggiore, in corrispondenza della cavità siringomielica, indica un minore spessore del midollo.

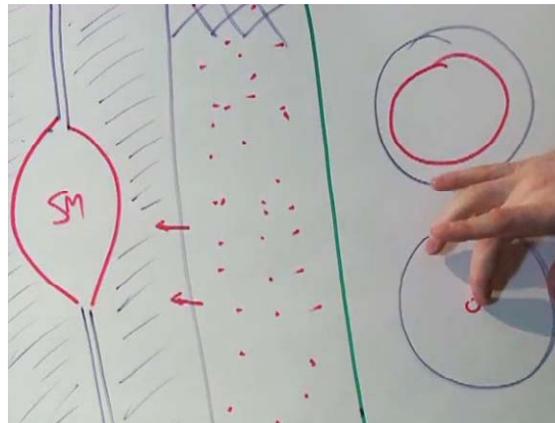


Fig. 5

## CAMBIAMENTI STRUTTURALI

Quali sono i cambiamenti strutturali?

La presenza della cavità siringomielica crea inizialmente una compressione: immaginiamoci di essere in metropolitana e arriva una signora grassa. Tutti quanti veniamo schiacciati contro le pareti per farle spazio. Analogamente con la siringomielia tutte le cellule e le strutture anatomiche vengono compresse.

Dopo un po' di tempo la compressione crea del logorio: prima cominciano a consumarsi alcuni elementi, più avanti tutto può arrivare a consumarsi fino ad una completa atrofia.

Quali sono gli elementi che vengono compressi?

Cerchiamo di semplificare al massimo: il sistema nervoso è basato su cavi elettrici isolati tutto intorno (Fig.6).

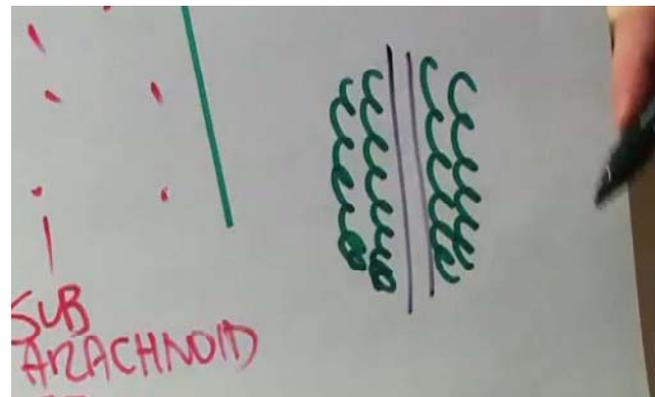


Fig. 6

I cavi elettrici sono gli assoni, che trasmettono le informazioni del neurone. Il materiale isolante intorno ad essi è la cosiddetta glia. La prima cosa che si consuma in presenza

della cavità siringomielifica in un tempo di mesi o di anni, è il materiale isolante che diventa sempre più sottile.

Con la riduzione di spessore del materiale isolante, diminuisce la velocità della trasmissione del segnale elettrico che diventa sempre meno efficace. Alla fine l'assone ( il cavo elettrico ) rimane nudo.

Negli anni successivi anche il cavo elettrico comincia a subire dei danni, che sono prima reversibili, poi irreversibili.

E' la stessa situazione che si crea quando su un cavo elettrico si appoggia inavvertitamente una poltrona, sulla quale ci sediamo continuamente. Non ci vorranno anni per creare danni prima nell'isolante, poi il cavo elettrico si danneggerà del tutto e la lampadina non funzionerà più.

Il sistema nervoso non ha la capacità di riformarsi, per cui i danni sono irreversibili.

### **Quali sono le conseguenze in presenza di una cavità siringomielifica ?**

In primo luogo sono sorprendentemente variabili. Ci sono dei sistemi nervosi centrali estremamente fragili ed altri più resistenti.

Ci sono pazienti che a fronte di danni acuti o cronici presentano conseguenze completamente diverse. Per danno acuto si intende un danno improvviso, causato da un evento traumatico, per danno cronico si intende un danno lento a svilupparsi, ad esempio una cavità siringomielifica che si produce nel corso di molti anni, anche 15 o 20, con una compressione graduale e progressiva. Si rilevano pazienti con cavità siringomielifiche modeste e segni neurologici estremamente importanti e pazienti che non hanno più midollo spinale intatto, solo un sottile spessore di midollo e

un'enorme cavità siringomielia, e il loro sistema nervoso funziona normalmente.

Per cui non si può generalizzare: guardando le risonanze non si può sapere esattamente com'è effettivamente il malato, che deve sempre essere visitato.

**C'è un'altra variante sul tema che è quella della Cavità Siringomielia Eccentrica.**

### **SIRINGOMIELIA ECCENTRICA**

Come detto, questo canale centrale è tappezzato da cellule endoteliali.

Nel caso della siringomielia, queste cellule possono stirarsi così tanto che riescono a malapena a tenersi in contatto. In condizioni particolari si può avere un blow out, che significa un'esplosione localizzata.

Cosa succede con i palloncini che si comprano in fiera se si gonfiano troppo?

I palloncini esplodono e se si guarda un palloncino esploso si nota che è esploso solo in un punto. C'è il pallone ancora intero e una lacerazione nell'area di minore resistenza (fig.7).

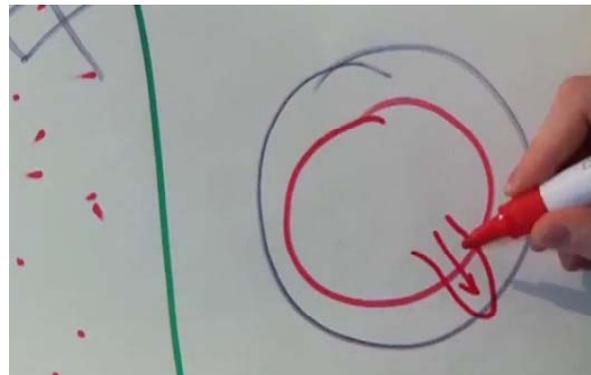


Fig. 7

Quello che può succedere nei pazienti di siringomielia eccentrica è proprio questo: fino al punto in cui la cavità siringomielica progressivamente diventa più grossa, ma rimane all'interno del canale centrale, (fig.7), le cellule e le strutture anatomiche esterne (l'isolamento e il cavo elettrico) sono intatti. Possono avere subito del logorio, dell'usura attraverso gli anni, possono essere diventate più piccole, ma non c'è nessuna interruzione.

Quando c'è un'apertura nella "tappezzeria" e l'acqua fuoriesce, si ha un danno come quando si rompe una tubatura dell'acqua nel muro e l'intonaco si impregna d'acqua: il danno sarà all'interno del tessuto (parenchimale) del midollo spinale, il tessuto non è più spostato, ma viene tagliato da una lama d'acqua e, quando si ha un danno iniziale causato dall'acqua, sarà difficile poi contenerlo.

Ogni volta che voi fate una manovra di Valsalva e vi sottoponete ad uno sforzo, voi pompate più acqua all'interno del midollo spinale e create un danno addizionale anatomico. E' per questo che le cavità siringomieliche eccentriche sono più urgenti, se possiamo dire così, in relazione alle altre Cavità Siringomieliche.

## **SHUNT ( SS / SPL / SPE )**

Nel passato, fino alla metà degli anni '90, l'unica terapia per queste cavità siringomieliche era quella della derivazione liquorale. Si faceva un buco nel midollo e si aspirava il liquor o meglio, anche se **relativamente** meglio, si introduceva un tubo e si scaricava il liquor da qualche altra parte.

Questa soluzione terapeutica ha dato molti problemi.

In America diciamo “You can’t make an omelette without breaking eggs” (non puoi fare una frittata senza rompere le uova). Per arrivare alla cavità siringomielica, per salvare o almeno migliorare le condizioni di quest'area anatomica, bisogna bucare (fig.8) in un punto particolare il midollo spinale per far passare il tubo e la zona che si va a bucare diventa una zona morta.

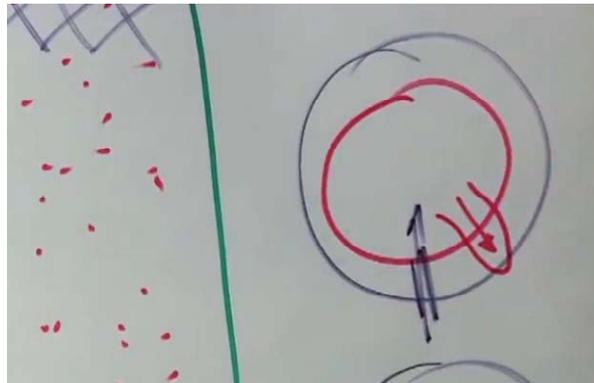


fig. 8

Per cui si fa morire una parte del midollo spinale (anche se molto piccola) per salvare tutto il resto.

Nel passato non esisteva l'esperienza chirurgica di oggi, non c'erano le tecnologie che abbiamo adesso. Questa operazione ha creato più problemi e più handicappati che pazienti salvati. Dopo la metà degli anni '90 quale è la filosofia con cui procedere rispetto alla cavità siringomielica?

La prima cosa è stabilire la ragione del blocco. Bisogna identificare la ragione del blocco liquorale.

Il blocco liquorale nel 75% dei casi di siringomielia è dovuto alla Malformazione di Chiari.

Nel restante 25% le cause possono essere molte altre, per cui il primo obiettivo del neurologo e del neurochirurgo, è identificare qual'è il meccanismo che ha prodotto la cavità siringomielica.

**La cavità siringomielica non viene mai da sola, c'è sempre una causa, esiste sempre un'interferenza con il flusso liquorale.**

Si identifica la causa e si va a trattarla; per cui si prova a trattare la causa una volta, si prova un'altra volta, si prova una terza volta e se, a quel punto, non c'è più niente da fare e il paziente ha una progressione clinica ed è necessario salvare il midollo spinale, solo a quel punto si fa una derivazione liquorale.

Nel passato un'analisi dei risultati clinici presentata dal dottor Batzdorf evidenziava che i fallimenti tecnici delle derivazioni liquorali erano pari al 50%, considerando gli interventi dopo cinque anni. Ciò significa che un intervento su due, entro 5 anni o a 5 anni, doveva essere rifatto. Rifare uno shunt per una cavità siringomielica vuol dire praticare un altro buco, bisogna far morire un altro pezzo di midollo spinale per risolvere il problema.

Recentemente le cose sono migliorate per una migliore comprensione sulle origini delle cavità siringomieliche.

Teoricamente sono molti i punti dove scaricare il liquor con uno shunt.

I tre posti (fig.9) classicamente usati erano: l'area sub-aracnoidea (shunt siringo-subaracnoideo - SS), la cavità pleurica, shunt siringo-pleurico - SPL ), la cavità peritoneale (shunt siringo-peritoneale -SPE ).

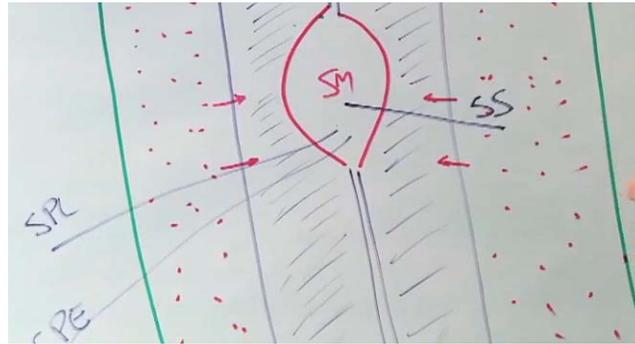


Fig. 9

Recentemente abbiamo rilevato che lo shunt siringo-subaracnoideo SS (Fig.10) non funziona. Perché non funziona ?

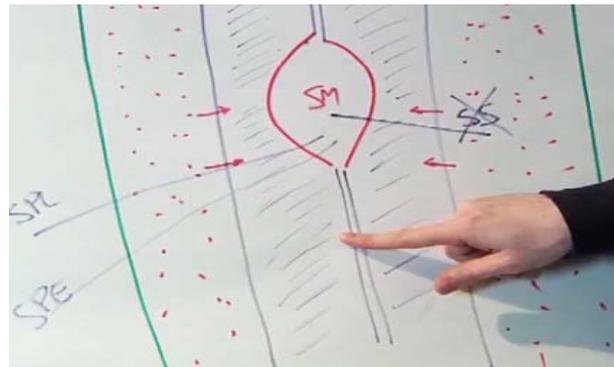


Fig. 10

Ricordatevi come si forma la cavità siringomielia. C'è un problema in questo punto e io eseguo una derivazione liquorale proprio verso questo punto. E' come rimandare indietro, verso l'autostrada bloccata dal traffico, dalla strada secondaria, un automobilista.

Ora, finalmente, abbiamo capito che questi tipi di shunt non sono il rimedio ideale.

Eliminando quindi questi casi, la percentuale del 50% di fallimenti comincia a diminuire.

Un'altra ragione per cui questi shunt stanno diventando meno problematici in quei casi, e sono pochi, in cui si decide di utilizzarli, è che si possono utilizzare meccanismi di monitoraggio intra-operatorio per decidere come muoversi (fig.9) (fig.10).

Immaginate che questa sia la cavità siringomielia che devo vedere. Dall'esterno non vedo niente perché non c'è nessuna dilatazione del midollo spinale. A questo punto, dovrei procedere per tentativi, creando molto più danno di quello esistente.

Con una sonda ad ultrasuoni è molto più facile vedere, non solo dov'è la cavità siringomielica, ma anche dov'è la parte più sottile del midollo .

Per cui oggi, le poche volte che dobbiamo fare uno shunt, abbiamo una visibilità migliore della zona in cui andiamo ad operare e possiamo fare veramente il meglio per il paziente.