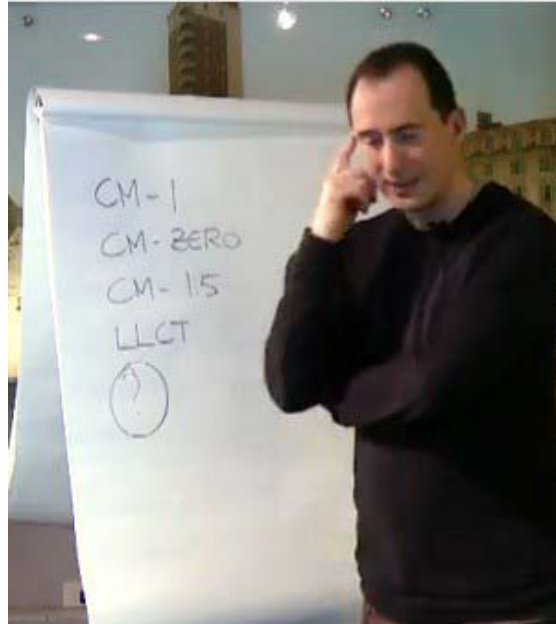


3 - CHIARI 1, CHIARI 0, CHIARI 1,5

Il concetto di Malformazione di Chiari ha avuto ulteriori evoluzioni nel corso degli ultimi anni.



CHIARI 1

Nella definizione della Malformazione di Chiari 1, avevamo tralasciato i casi di alcuni pazienti che non rispondevano in pieno alle principali caratteristiche della Malformazione, ma che, nonostante tutto, presentavano delle cartelle cliniche e delle indagini radiologiche molto vicine alla diagnosi di Chiari. Nel corso degli anni studiosi e ricercatori hanno raccolto i casi di questi pazienti rimasti “fuori al freddo” e hanno cominciato a sviluppare concetti ancora oggi un po'

rudimentali, che hanno ridefinito alcuni “cugini” della Malformazione di Chiari.

Per cui ripetiamo: **“La Malformazione di Chiari 1 include, nella sua definizione più pura, i pazienti con erniazione tonsillare di 5 mm o più, con pareti della fossa posteriore convergenti verso l'interno. La fossa posteriore è più piccola della norma”**.

CHIARI 0

Alcuni medici ed in particolare il Dott. Jerry Oakes dell'Università di Alabama, sono arrivati a formulare il concetto di Chiari Zero.

Il dott. Milhorat, nel suo lavoro del '99 aveva espresso le sue critiche, i suoi dubbi sulla validità della regola dei 5 mm.; la riteneva troppo restrittiva nei confronti dei tanti pazienti con le stesse presentazioni

cliniche sindromiche, con gli stessi sintomi, che avrebbero potuto trarre un beneficio dalla decompressione chirurgica, pur avendo un'erniazione di 3 o 4 mm. Il problema riguarda il fatto che ci possono essere variazioni anatomiche normali in cui le tonsille possono essere a livello del forame magno o un poco al di sotto, ad esempio di 1 o 2 mm. In questi casi bisogna stabilire quando quell'erniazione di pochi millimetri è veramente una forma di Chiari e il paziente potrebbe quindi avere beneficio da un intervento chirurgico, e quando invece i sintomi sono dati da un'altra patologia.

In quest'ultimo caso un intervento chirurgico per la Malformazione di Chiari sarebbe un intervento non necessario e dannoso.

Questo concetto era stato codificato dal dott. Oakes definendolo Chiari 0.

La definizione iniziale della Chiari 0, che poi si è un po' imbastardita con gli anni, era relativa a pazienti con una cavità siringomielica all'interno del midollo spinale cerebrale che presentavano anche una erniazione tonsillare di meno di 5 mm.

Le tonsille potevano essere a livello del forame magno o con una erniazione di 1 o 2 mm, anzichè a 3 mm. sopra il forame magno come nella loro condizione ideale.

In questo caso, come dimostrato anche con la cine risonanza, l'ipotesi era che questa forma di Chiari era capace di causare una perturbazione del flusso liquorale che a sua volta produceva una cavità siringomielica. Non esisteva ancora nessun concetto sulla dimensione della cavità siringomielica: poteva essere piccola, nel senso di sottile, lunga, corta o grossa.

CHIARI 1,5

Un'altra sottospecie, era stata codificata dal dott. Oakes come Chiari 1,5. Si tratta di Malformazione di Chiari in cui l'erniazione tonsillare è accompagnata da un'erniazione concomitante del midollo cerebrale per cui scende una parte maggiore della parte inferiore del cervello attraverso il forame magno.

Da un punto di vista anatomico è come guardare una versione ridotta della Malformazione di Chiari tipo 2.

Questi pazienti presentavano anche situazioni cliniche diverse, come problemi di deglutizione, di aritmie, di nausea, che riflettevano una sofferenza della parte inferiore del midollo cerebrale.

LLCT

Recentemente è stato evidenziato anche un altro concetto, definito LLCT.

LLCT significa Low Lying Cerebellum Tonsils (Tonsille Cerebellari Posizionate Basse)

Trattasi di tonsille cerebellari erniate tra 1 e 4 mm.

Quando si mettono insieme queste quattro versioni, gli orizzonti diagnostici e terapeutici, relativi all'originale definizione restrittiva della Malformazione di Chiari, cominciano ad allargarsi.

Questi concetti non sono stati accettati unanimemente da principio, ma nel corso di una decina di anni.

Adesso quasi tutti i principali esperti, almeno negli USA, hanno accettato queste definizioni di base, specialmente le prime tre.

Per cui, pazienti con Chiari 0 e pazienti con Chiari 1,5 hanno ora l'attenzione chirurgica di cui avevano bisogno.

CONCLUSIONE

Il problema non si esaurisce qui. C'è qualcosa d'altro. Stiamo mancando degli obiettivi ma non sappiamo capire se guardiamo con gli occhiali sbagliati o con gli occhiali giusti.

Adesso diventerò un po' più filosofico.

Quando noi facciamo una classificazione, la classificazione riflette la nostra comprensione del problema. A volte, in quelle situazioni in cui c'è uno spettro continuo, siamo noi stessi a fare separazioni artificiali per permetterci di avere un linguaggio comune ed un approccio più semplificato.

La realtà è che ci sono sempre delle sfumature da considerare e, come l'evoluzione della scienza ci dimostra, talvolta si può prendere una cantonata, si cammina in una certa direzione mentre invece la verità è da un'altra parte.

Con ciò non voglio seminare il panico, ma voglio dire questo: molte di queste definizioni probabilmente cambieranno ancora nei prossimi decenni. Di sicuro gli esperti a livello internazionale, che sono alla cima della piramide, non hanno ancora tutte le risposte e di sicuro abbiamo ancora un mucchio di dubbi riguardo ad alcuni meccanismi.

State in sintonia con quelle che sono le nuove evoluzioni. Ci sono parti della Malformazione di Chiari che non sono totalmente chiare e probabilmente non sono ancora comprese perché non le guardiamo con gli occhiali giusti o forse perché siamo ignoranti in relazione a certe componenti. Ci inciamperemo ancora e più avanti, tra un po' di anni, avremo una migliore comprensione di questo problema.