

## MALFORMAZIONE DI CHIARI 1 (CM1)

La Malformazione di Chiari 1 è una malformazione, generalmente congenita, a livello della giunzione cranio-cervicale.

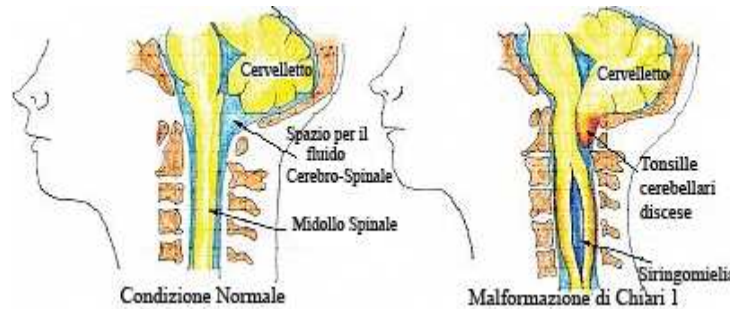
È caratterizzata dalla discesa, attraverso la grande apertura che si trova alla base del cranio, della parte inferiore del cervelletto (tonsille cerebellari), che penetra nel canale spinale provocando la riduzione o il blocco del passaggio del fluido cerebro-spinale (CSF).

Chiari 1 è considerata una malattia rara ma, in seguito alla crescente diffusione della risonanza magnetica, i casi si stanno rivelando sempre più numerosi.

### SINTOMI

Chiari 1, anche se congenita, può essere asintomatica fino all'età adulta, ma i sintomi si possono presentare anche nell'adolescenza o nell'infanzia.

I sintomi maggiormente lamentati sono: forti dolori alla testa ed al collo, spesso accentuati da starnuti, colpi di tosse o sforzi fisici, problemi di equilibrio e difficoltà nel coordinamento dei movimenti fini delle mani. In alcuni casi, si manifestano problemi agli occhi (vista indistinta o sfocata, fotosensibilità, nistagmo), alle orecchie (ronzii e rumori, riduzione dell'udito) o alle corde vocali. Sintomi importanti che devono suonare come campanelli d'allarme sono: difficoltà a deglutire, apnee notturne, vomito incontrollabile, forti aritmie cardiache e cadute per cedimento improvviso delle gambe.



### DIAGNOSI DI CM1 E SM

La Malformazione di Chiari 1 e la Siringomielia sono diagnosticate tramite risonanza magnetica. È inoltre necessario un esame neurologico approfondito. Poiché molti sintomi sono comuni ad altre patologie, può passare molto tempo prima che vengano diagnosticati correttamente.

### TRATTAMENTO DI CM1 E SM

Per i pazienti con sintomi importanti è solitamente indicato il trattamento chirurgico. La tecnica più diffusa è la decompressione cranio-cervicale, che mira ad allargare lo spazio della fossa cranica posteriore e a ripristinare il flusso del liquido cerebro-spinale.

La decisione sull'opportunità di intervenire deve essere presa dopo un esame approfondito e multidisciplinare (neuroradiologo, neurofisiologo e neurochirurgo), con la partecipazione del paziente.

In presenza di sintomi lievi, in genere oggi i medici preferiscono evitare il ricorso all'intervento chirurgico, monitorare la situazione e trattare i singoli sintomi. Esistono inoltre terapie non chirurgiche, di tipo farmacologico o non farmacologico (agopuntura, tens, fisioterapia...), con i principali obiettivi di controllare il dolore neuropatico, ridurre la spasticità muscolare, alleviare i sintomi presenti.

## SIRINGOMIELIA (SM)

La Siringomielia è un'affezione del midollo spinale caratterizzata dall'infiltrazione al suo interno del fluido cerebro-spinale, con la formazione di una cavità cistica (siringa), che può provocare compressioni e/o lesioni alle fibre nervose del midollo stesso. Nella maggior parte dei casi, la SM ha origine dalla presenza di Chiari 1. L'ostacolo alla circolazione del CSF con la conseguente formazione di SM può verificarsi anche a diversi livelli della colonna, per un trauma, una stenosi vertebrale, un'ernia discale, uno stato infiammatorio delle membrane che circondano il midollo, un tumore, una meningite, la complicazione di una puntura spinale.

### SINTOMI

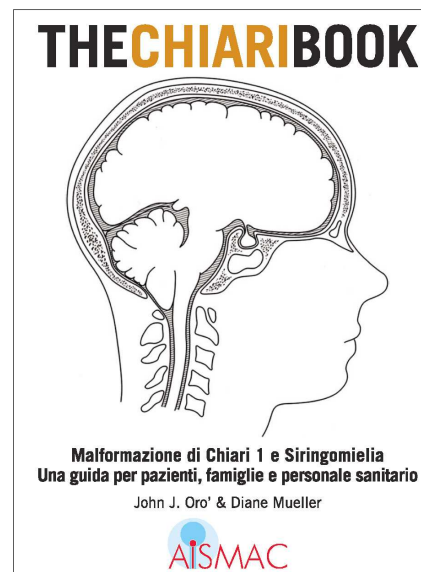
Nella Siringomielia lo sviluppo della sintomatologia è lento; tuttavia i sintomi si possono manifestare improvvisamente in seguito a un colpo di tosse o uno starnuto, uno sforzo, una caduta, un trauma. I sintomi dipendono dalla forma e dall'ubicazione della cavità siringomielica. I più comuni sono: mancanza di sensibilità (specialmente al caldo e al freddo), debolezza o spasmi muscolari, difficoltà motorie, stanchezza, parestesie, incontinenza. Inoltre, la maggior parte dei pazienti soffre di altri dolori di origine neuropatica. In alcuni pazienti la Siringomielia può portare a gravi danni neurologici, fino alla paraplegia.

**AISMAC Onlus** è la prima Associazione Italiana delle persone affette da Malformazione di Chiari 1, Siringomielia ed eventuali patologie correlate (scoliosi, idrocefalo, craniostenosi, sindrome del midollo ancorato, instabilità cranio cervicale, sindrome di Ehlers-Danlos, ecc.)

Fondata nel 2005, AISMAC ha come principali obiettivi:

- **diffondere** la conoscenza di Chiari 1, Siringomielia e patologie correlate;
- **sostenere** i pazienti e le loro famiglie, aiutandoli a conoscere meglio queste patologie e a uscire dall'isolamento;
- **sensibilizzare** l'opinione pubblica, la stampa e le istituzioni sulle problematiche e le esigenze delle persone affette da Chiari 1 e Siringomielia;
- **sensibilizzare** le strutture politiche, amministrative e sanitarie, per rappresentare nei loro confronti i bisogni dei malati;
- **diffondere** l'informazione, da parte della classe medica e paramedica, circa le possibilità diagnostiche e terapeutiche.

**"INSIEME PER ESSERE PIU' FORTI"**



AISMAC Onlus  
Associazione Italiana Siringomielia e Arnold Chiari  
Via Monte Bianco, 20 - 10048 VINOVO (TO)  
C.F. 94051200015  
tel. 011.9654723 - 011.9653031  
fax 011.9654723  
e-mail [aismac@alice.it](mailto:aismac@alice.it)  
sito [www.aismac.org](http://www.aismac.org)



# MALFORMAZIONE DI CHIARI 1 e SIRINGOMIELIA

**"CONOSCKERLE PER COMBATTERLE"**