

## **Sintomi psicologici e Qualità di Vita in adulti con Malformazione di Chiari tipo I: una valutazione della versione italiana del Chiari Symptom Profile.**

*Loredana Benedetto<sup>1</sup>, John J. Orò<sup>2</sup>, Diane M. Mueller<sup>2</sup>, Deborah Panarello<sup>1</sup>, Erica Lo Turco<sup>3</sup>, Gerardo Caruso<sup>3</sup>, Antonino Francesco Germanò<sup>3</sup>, Massimo Ingrassia<sup>1\*</sup>*

### **Abstract**

La malformazione di chiari tipo I (CM-I) è una rara condizione con manifestazioni fisiche e neurologiche che cambiano in base alla persona. Essendo un disturbo cronico e debilitante necessità di un approccio multidisciplinare per la valutazione del paziente circa la Qualità di Vita (QdV) e le correlazioni psicologiche della CM.

*Obiettivi:* l'obiettivo di questo studio è stato quello di sviluppare l'adattamento italiano del Chiari Symptom profile (CSP), un questionario che permette di valutare i sintomi di base della malformazione di Chiari e il loro impatto sulla vita delle persone.

Secondariamente, l'incidenza dei sintomi di ansia/depressione e le associazioni con le risposte dei pazienti sulla QdV.

---

<sup>1</sup> Dipartimento di Medicina Clinica e Sperimentale, Università di Messina, Messina, Italia

<sup>2</sup> Colorado Chiari Institute, Aurora, Colorado, USA

<sup>3</sup> Dipartimento di Scienze Biomediche e Dentali e Immagini Morfofunzionali, Unità di Neurochirurgia, Università di Messina, Messina, Italia

*Metodo:* 172 adulti con diagnosi di CM-I (N=79 sottoposti ad intervento neurochirurgico) hanno completato un questionario online che misura la QdV (WHOQOL-brief), la qualità di vita legata alla malattia (CSP), e sintomi di ansia/depressione (HADS). Anche le informazioni demografiche e cliniche dei partecipanti sono state registrate.

*Risultati:* la versione italiana del CSP ha mostrato un'eccellente affidabilità nel punteggio totale (alpha di Cronbach = .97) e nei punteggi fattoriali (alpha tra .87 e .95) valutando i quattro domini di QdV relativi alla Chiari (funzionale, fisico, sociale e psicologico). Per quanto riguarda la validità, è risultata una significativa correlazione ( $p < .001$ ) con la gravità dei sintomi della CM, le limitazioni sociali e quotidiane valutate dal CSP e QdV generale.

L'età avuta quando si sono sottoposti all'intervento neurochirurgico e la condizione (con/senza trattamento neurochirurgico) non hanno avuto un impatto significativo sui punteggi della QdV, ma la QdV percepita peggiorava con l'aumentare dell'età. Tra i partecipanti, il 32% riportavano sintomi di ansia clinica e il 14% sintomi di depressione (con una maggiore incidenza di depressione nei partecipanti non operati). I partecipanti con ansia/depressione clinica riportavano una peggiore qualità di vita in tutti i domini del CSP (funzionale, fisico, sociale e psicologico).

*Conclusioni:* i risultati suggeriscono la necessità di includere nel trattamento della CM un continuo supporto psicologico, identificando i pazienti maggiormente a rischio che, nel tempo, possono manifestare una sofferenza psicologica.

## 1. INTRODUZIONE

La malformazione di Chiari (CM) è una malformazione del sistema nervoso centrale caratterizzata da un dislocamento caudale delle tonsille cerebellari superiore a 5 mm al di sotto del forame magno con o senza siringomielia. Le CM possono presentarsi con diverse manifestazioni cliniche, secondarie al coinvolgimento del cervelletto, del tronco encefalico, del midollo spinale, dei nervi cranici inferiori e dell'alterata dinamica del flusso del liquido cerebrospinale. La malformazione di Chiari di tipo I (CM-I), la più comune, mostra un abbassamento caudale ( $>5$  mm) delle tonsille cerebellari attraverso il forame magno nel canale cervicale ed è priva di un meningomielocele associato (Caffo et al., 2019). La malformazione di Chiari tipo II (CM-II) è caratterizzata dalla compressione del midollo e delle tonsille cerebellari nel canale spinale cervicale superiore e da un meningomielocele associato (Geerdink et al., 2012). Il tipo III ha le caratteristiche del tipo II con un'ernia aggiuntiva dell'intero cervelletto attraverso il difetto osseo che coinvolge il forame magno, formando un encefalocele (Hadley, 2002). Il tipo IV è caratterizzato da ipoplasia o aplasia cerebellare ed encefalocele occipitale (Haddad et al., 2018).

Le indicazioni per la chirurgia includono la presenza di sintomi neurologici, la loro progressione, e/o cefalea causata da ernia delle tonsille cerebellari e peggioramento significativo della qualità della vita dei pazienti. Tuttavia, anche sotto trattamento chirurgico, alcuni pazienti possono avere poco o nessun beneficio (Almotairi et al., 2009; Durham et al., 1998, Landridge et al., 2017).

Il dolore cronico è il sintomo più frequente riportato (Aghakhani et al., 2009; Garcia et al., 2021); altri sintomi comuni sono affaticamento, vertigini, mal di testa, dolore al collo, debolezza agli arti (Cohodarevic et al., 2000; Mueller & Oró, 2004).

Altre comorbidità che influenzano il funzionamento del paziente sono deficit cognitivi e di memoria, afasia e disturbi del sonno (Almotairi et al., 2020; Ferré Masó et al., 2014; Garcia et al., 2018), con conseguenze sulle attività quotidiane (Meeker et al., 2015).

Essendo una malattia cronica e debilitante, la CM-I porta con sé non solo dolore e sintomi fisici, ma anche conseguenze psicologiche e una peggiore qualità della vita (QoL).

Dal punto di vista psicologico, la paura è l'emozione più comune vissuta dalle persone in seguito alla diagnosi (Fischbein et al., 2015; Garcia et al., 2019), e il successivo adattamento alla malattia, è legato alla variabilità clinica dei sintomi, ad una diagnosi più favorevole, alle strategie di coping del paziente e al funzionamento psicologico generale (Burke et al., 2015; Garcia et al., 2019; Lazzari et al., 2019).

Studi documentano un'alta incidenza di problemi associati come la depressione (Chen et al., 2009), dolore affettivo, stress e ansia (Garcia et al., 2019) in pazienti con CM. In particolare, Condizioni psichiatriche come ansia e depressione aumentano il disagio del paziente e sono associato ad una QdV peggiore (Garcia et al., 2021; Mestres et al., 2012).

In base alla definizione data dall'Organizzazione Mondiale della Sanità (WHOQOL Group, 1998), la Qualità della Vita descrive la percezione dell'individuo circa il proprio benessere generale, sia mentale che sociale, non solo l'assenza della malattia.

In questo senso la QdV è un costrutto multidimensionale che pone l'enfasi su ciò che l'individuo considera importante per la sua vita, cioè i bisogni emotivi, le relazioni, l'autodeterminazione, le aspettative e i valori, insieme alla salute fisica.

La sindrome di Chiari comporta manifestazioni cliniche e deficit funzionali che possono influenzare tutte le dimensioni della QdV della persona (salute fisica e psicologica, sociale relazioni e ambiente).

La presentazione dei sintomi fisici è molto eterogenea, e spesso la gravità delle conseguenze auto-riportate dai pazienti non corrisponde a condizioni neurologiche oggettive vale a dire, i pazienti con ernia minima possono accusare gravi sintomi (Bezuidenhout et al., 2018; Hofkes et al., 2007).

Inoltre, i sintomi possono migliorare o lasciare invariata la QdV percepita dopo l'intervento chirurgico (Greenberg et al., 2015).

I pazienti con CM-I riportano una QdV inferiore rispetto a quella degli individui sani e la QdV migliora nella maggior parte dei casi dopo la decompressione chirurgica (Almotairi et al., 2020), indipendentemente dall'età del paziente e dalla presenza di siringomielia (Mueller & Oró, 2005).

Tuttavia, a causa delle complesse anomalie cerebrali della CM e delle comorbidità, i pazienti possono non riportare alcun miglioramento in alcuni sintomi autovalutati o addirittura un peggioramento anni dopo l'intervento neurochirurgico (Garcia et al., 2021). Ad esempio, come MartínezSabater et al. (2018) riferiscono, i sintomi legati alla compressione del tronco cerebrale o del cervelletto tendono a migliorare più di quelli attribuibili alla siringomielia (cioè scoliosi o perdita di sensibilità).

Al di là della valutazione clinica oggettiva, il paziente può non percepire alcun beneficio dopo l'intervento chirurgico, continuare a sperimentare disagio emotivo e difficoltà nelle attività quotidiane.

Pertanto, la QdV è cruciale per valutare in modo completo i problemi di salute e la loro rilevanza a partire dall'esperienza, dai bisogni e dal desiderio del paziente di raggiungere un maggiore benessere.

In secondo luogo, ricercatori e professionisti concordano sul fatto che la valutazione della QdV sia vitale per la pianificazione di interventi (sia medici che psicosociali) e per valutarne l'efficacia inerente alla QdV di un individuo.

Esistono due approcci per valutare la QdV legata alla salute, generiche per la QdV o scale specifiche per malattia (Patrick & Deyo, 1989; Lin et al., 2013).

Le misure generiche forniscono una valutazione soggettiva di tutte le componenti della salute – fisica, emotiva, ambientale e sociale – e hanno il vantaggio di confrontare la QdV tra pazienti e individui sani, o tra diverse malattie, trattamenti o interventi.

Al contrario, le misure specifiche per le malattie esaminano i sintomi e le condizioni tipiche della rispettiva malattia.

Pertanto, un approccio specifico per la malattia è più reattivo al benessere funzionale riferito dal paziente e i questionari derivati da esso sono più sensibili dei questionari generici nel misurare i cambiamenti nella QdV a seguito di trattamenti e interventi.

Il Chiari Symptom Profile (CSP) è un questionario sviluppato da Mueller e Oró (2013) per valutare la presenza e la gravità dell'ampia gamma di sintomi di CM / siringomielia e come questi influenzano il funzionamento quotidiano di un individuo.

I 57 item utilizzano un linguaggio semplice, senza termini medici (ad esempio, ho dolore al collo, ronzio nelle orecchie, ecc.), per descrivere aspetti che la persona può sperimentare e il loro impatto sul benessere fisico, funzionale, emotivo e sociale.

Seguendo un approccio specifico per la malattia, il CSP fornisce una misura della QdV, tenendo conto anche di una misura valutata dal paziente circa il grado di disabilità percepita.

È uno strumento affidabile e valido che misura i diversi aspetti della QdV negli adulti affetti da CM/siringomielia, ed è anche sensibile alla valutazione dei cambiamenti nella QdV dopo l'intervento neurochirurgico (Mueller & Oró, 2013).

Per queste caratteristiche, il CSP è uno strumento pratico che può essere utilizzato per determinare i bisogni legati alla salute della persona, seguendo un approccio globale oltre a dare un contributo per la diagnosi di problemi fisici.

Il CSP un questionario self-report, non richiede molto tempo per essere compilato dal paziente e può essere proposto da molti medici e professionisti all'interno dei team multidisciplinari, non esclusivamente da psicologi.

Lo scopo principale di questo studio è stato quello di contribuire allo sviluppo della versione italiana del CSP per misurare i domini della QdV (fisica, funzionale, psicologica e sociale) in adulti con CM-I. Tutti i domini della QdV, insieme al grado di disabilità percepita, sono stati confrontati tra individui con/senza intervento neurochirurgico.

In secondo luogo, dal momento che la letteratura sul rischio di disturbi psicologici nelle persone con CM è scarsa (vedi, per esempio, Bakim et al., 2013; Fischbein et al., 2015; García et al., 2019), lo

studio ha valutato la presenza dei sintomi di ansia / depressione e l'associazione tra ansia o depressione e le condizioni chirurgiche del paziente (con/senza intervento neurochirurgico).

## **2. METODO**

### **2.1 PARTECIPANTI E PROCEDURA**

I partecipanti sono stati reclutati con la collaborazione di AISMAC (Associazione Italiana Siringomielia e Arnold Chiari), associazione italiana di famiglie e individui affetti da CM e Siringomielia. I criteri di inclusione erano una diagnosi di CM e l'età superiore ai 18 anni.

L'invito a partecipare allo studio, con una breve presentazione del suo scopo e della sua procedura, è stato pubblicato sul sito di AISMAC.

I partecipanti erano volontari che, dopo aver dichiarato il loro interesse nel collaborare alla ricerca, hanno ricevuto un link con il consenso informato e il questionario da compilare online.

174 persone risposero, ma due furono escluse perché avevano meno di 18 anni.

Le caratteristiche dei restanti 172 partecipanti sono riportati nella Tabella 1.

**Table 1.** Demographic and clinical characteristics of participants

|                                            | <i>M (DS)</i>                          | Number of cases<br>(%) |
|--------------------------------------------|----------------------------------------|------------------------|
| Mean age, years ( <i>SD</i> )              | 42.1                                   |                        |
| Mean age at diagnosis, years ( <i>SD</i> ) | (14.2)                                 |                        |
| Mean age at surgery, years ( <i>SD</i> )   | 32.6<br>(13.6)                         |                        |
|                                            | 33.6<br>(14.4)                         |                        |
| Gender                                     | Male                                   | 29 (17%)               |
|                                            | Female                                 | 143 (83%)              |
| Marital status                             | Unmarried                              | 69 (40.1%)             |
|                                            | Married/ Cohabitant                    | 88 (51.1%)             |
|                                            | Separate/ divorced                     | 14 (8.2%)              |
|                                            | Widower                                | 1 (0.6%)               |
| Educational status                         | 1 <sup>st</sup> grade Secondary School | 28 (16.3%)             |
|                                            | 2 <sup>nd</sup> grade Secondary School | 94 (54.7%)             |
|                                            | Graduation                             | 40 (23.3%)             |
|                                            | Post Graduate Specialization           | 10 (5.7%)              |
| Chiari malformation type                   | Type I                                 | 158 (92%)              |
|                                            | Type II                                | 11 (6%)                |
|                                            | Type III                               | 1 (0.6%)               |
|                                            | Diagnosis in course                    | 2 (1%)                 |
| Decompression surgery                      | Yes                                    | 79 (46%)               |
|                                            | No                                     | 91 (53%)               |
|                                            | Waiting for intervention               | 2 (1%)                 |
| Neurological condition                     | Syringomyelia                          | 79 (46%)               |
|                                            | Hydrocephalus                          | 26 (15%)               |
| Medical comorbidities                      | Scoliosis                              | 49 (28.5%)             |
|                                            | Tinnitus                               | 50 (29.1%)             |
| Other diagnosed disorders                  | Vision                                 | 64 (37%)               |
|                                            | Language                               | 20 (11.6%)             |
|                                            | Learning disabilities                  | 20 (11.6%)             |

Il campione finale comprendeva principalmente donne (83%) con CM-I (92%). Circa la metà dei pazienti ( $n = 79$ ) ha subito un intervento chirurgico di decompressione e due erano in attesa di un intervento chirurgico. Le età variavano tra i 18-75 anni per i maschi ( $M = 41,4$ ,  $SD = 16,01$ ) e 18-78 anni per le femmine ( $M = 42,2$ ,  $SD = 13,9$ ). Per quanto riguarda la distribuzione per età, i gruppi erano giovani adulti (18-35 anni,  $n = 59$ , 34%), adulti di mezza età (36-55 anni,  $n = 84$ , 49%) e adulti (più di 55 anni,  $n = 29$ , 17%).

## 2.2 STRUMENTI

### **WHOQOL-brief**

La versione italiana del WHOQOL-brief (De Girolamo et al., 2011) è stata utilizzata al duplice scopo di valutare la QdV generale (WHOQOL Group, 1998) e avere una misura per valutare la validità di costrutto della traduzione italiana del CSP. Il WHOQOLbrief è un questionario self-report (26 item) che fornisce un punteggio complessivo di QdV e dei quattro domini: salute fisica (ad esempio, affaticamento, qualità del sonno, necessità di farmaci, ecc.), salute psicologica (ad esempio, sentimenti positivi e negativi, convinzioni personali, autostima), relazioni sociali (ad esempio, partecipazione, sostegno sociale e attività sessuale) e ambiente (ad esempio, sicurezza a casa, trasporti, risorse economiche e assistenza sanitaria).

Gli item chiedono ai rispondenti di valutare la loro QdV negli ultimi 15 giorni con una scala Likert a 5 punti.

In questo studio, la coerenza interna delle misure è risultata buona (alfa di Cronbach da .62 per le relazioni sociali a .87 per la salute fisica), analogamente al questionario italiano e all'originale WHOQOL-brief.

Il questionario non fornisce un cut-off per una QdV migliore o peggiore, ma i punteggi hanno una direzione positiva, quindi più alto è il punteggio, migliore è la qualità della vita percepita.

**Chiari Symptom Profile** (CSP, Mueller & Oró, 2013) è un questionario self-report che misura i sintomi della CM e il loro impatto sulla vita delle persone attraverso un'analisi quantitativa.

Il questionario è composto da 57 item che descrivono i sintomi principali della CM e della siringomielia.

Tuttavia, non ci sono termini medici, quindi il linguaggio semplice rende facile per i pazienti riconoscere le condizioni e le difficoltà descritte.

Gli item si riferiscono a quattro dimensioni: fisica (dolore, intorpidimento, ad esempio "Ho mal di testa"), funzionale (attività quotidiane, "Ho bisogno di aiuto per fare il bagno e vestirsi"),

psicologica (ansia, sentimenti negativi, "Mi sento generalmente stanco o affaticato"), e sociale (comunicazione e relazioni sociali, "Ho difficoltà a parlare chiaramente").

Gli intervistati valutano la presenza e la gravità dei sintomi secondo una scala di tipo Likert (0 = mai, 1=raramente, 2=alcune volte, 3=la maggior parte delle volte e 4=tutto il tempo).

Punteggi complessivi più alti indicano esiti peggiori di QdV/sintomi.

Un punteggio compreso tra 0-60 corrisponde ad assenza di disabilità, 61-115 ad una disabilità lieve, 116-173 ad una disabilità moderata e 174-228 indica una disabilità grave (Mueller & Oró, 2013). Ci sono due elementi aggiuntivi. Il primo elemento chiede al paziente di valutare come i sintomi della malformazione di Chiari influiscono sulla sua vita (Disabilità percepita: da 0 = "Mi sento come se non fossi disabile - Sono in grado di funzionare in modo indipendente e fare le attività che mi piacciono" a 3= "Mi sento come se fossi totalmente disabile, non sono in grado di funzionare in modo indipendente e ho bisogno di aiuto con tutte le attività").

Secondariamente, il paziente valuta la qualità complessiva della vita scegliendo un punteggio da 1 (pessima) a 10 (ottima).

Punteggi più alti corrispondono a una migliore QoL.

**Processo di traduzione.** Dopo il permesso degli autori, due ricercatori di psicologia, in modo indipendente, hanno tradotto il questionario inglese in italiano. Le due traduzioni sono state poi confrontate con l'aiuto dei medici al fine di ottenere una versione condivisa. Questa versione preliminare è stata rivista con una procedura di retro-traduzione da un insegnante madrelingua per la versione finale del questionario che è stato nuovamente inviato al parere dei medici.

Le voci del questionario CSP italiano (CSP-Ita) sono elencate nella tabella 2.

**Tabella 2.** Risultati dell'analisi delle componenti principali (rotazione Varimax) per la versione italiana del questionario Chiari Symptoms Profile (CSP-Ita).

|                                                    | Factors    |          |        |               |
|----------------------------------------------------|------------|----------|--------|---------------|
|                                                    | Functional | Physical | Social | Psychological |
| 1. I have headaches [ <i>Ho mal di testa</i> ]     |            | .71      |        |               |
| 2. I have neck pain [ <i>Ho dolore al collo</i> ]  |            | .69      |        |               |
| 3. I have arm pain [ <i>Ho dolore al braccio</i> ] |            | .54      |        |               |
| 4. I have back pain [ <i>Ho mal di schiena</i> ]   |            | .53      |        |               |

|                                                                                                                                                                                         |     |     |     |     |
|-----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-----|-----|-----|-----|
| 5. I have dizziness or feel faint [ <i>Ho le vertigini o mi sento svenire</i> ]                                                                                                         |     | .47 |     |     |
| 6. I have ringing in my ears [ <i>Ho ronzii alle orecchie</i> ]                                                                                                                         |     |     | .63 |     |
| 7. I have trouble swallowing [ <i>Ho difficoltà a deglutire</i> ]                                                                                                                       |     |     | .46 |     |
| 8. I have trouble reading due to blurred vision [ <i>Ho difficoltà a leggere a causa della visione offuscata</i> ]                                                                      |     | .54 |     |     |
| 9. I have trouble with my balance while walking [ <i>I have trouble with my balance while walking</i> ]                                                                                 | .60 |     |     |     |
| 10. My symptoms prevent me from participating in activities I enjoy [ <i>I miei sintomi mi impediscono di partecipare alle attività che mi piacciono</i> ]                              | .57 |     |     |     |
| 11. My symptoms prevent me from exercising regularly [ <i>I miei sintomi mi impediscono di allenarmi regolarmente</i> ]                                                                 | .49 |     |     |     |
| 12. I need help to bathe and dress [ <i>Ho bisogno di aiuto per lavarmi e vestirmi</i> ]                                                                                                | .71 |     |     |     |
| 13. I need someone else/cane/walker to help me walk [ <i>Ho bisogno di qualcuno/un bastone/un accompagnatore che mi aiuti a camminare</i> ]                                             | .82 |     |     |     |
| 14. I feel sad or depressed [ <i>Mi sento triste o depresso</i> ]                                                                                                                       |     |     |     | .76 |
| 15. I feel angry [ <i>Mi sento arrabbiato</i> ]                                                                                                                                         |     |     |     | .76 |
| 16. I need help to take care of my family [ <i>Ho bisogno di aiuto per prendermi cura della mia famiglia</i> ]                                                                          | .58 |     |     |     |
| 17. I have difficulty concentrating, thinking and problem solving [ <i>Ho difficoltà a concentrarmi, a pensare e a risolvere problemi</i> ]                                             |     |     | .60 |     |
| 18. I have difficulty reading and understanding letters/books or newspapers [ <i>Ho difficoltà a leggere e comprendere lettere/libri e giornali</i> ]                                   |     |     | .48 |     |
| 19. I have difficulty speaking clearly [ <i>Ho difficoltà a parlare chiaramente</i> ]                                                                                                   |     |     | .72 |     |
| 20. I cannot walk more than 10 minutes without stopping to rest [ <i>Non riesco a camminare più di 10 minuti senza fermarmi a riposare</i> ]                                            | .74 |     |     |     |
| 21. I need to lie down during the day to rest [ <i>Ho bisogno di sdraiarmi durante il giorno per riposare</i> ]                                                                         |     |     |     | .54 |
| 22. I am working shorter or limited amount of hours due to my symptoms [ <i>Sto lavorando un numero di ore minore o limitato a causa dei miei sintomi</i> ]                             | .53 |     |     |     |
| 23. I have difficulty sleeping at night [ <i>Ho difficoltà a dormire la notte</i> ]                                                                                                     |     |     |     | .52 |
| 24. I feel my heart racing or have palpitations [ <i>Sento il mio cuore battere forte oppure ho le palpitazioni</i> ]                                                                   |     |     |     | .50 |
| 25. I feel generally tired or fatigued [ <i>In generale mi sento stanco o affaticato</i> ]                                                                                              |     |     |     | .55 |
| 26. I need assistance with shopping [ <i>Ho bisogno di assistenza per fare shopping</i> ]                                                                                               | .76 |     |     |     |
| 27. I need someone else to drive me to the store/appointments [ <i>Ho bisogno di qualcuno che mi porti nei negozi/agli appuntamenti</i> ]                                               | .77 |     |     |     |
| 28. I feel irritable [ <i>Mi sento irritabile</i> ]                                                                                                                                     |     |     |     | .76 |
| 29. I need help to do housework (laundry, vacuuming, and dusting) [ <i>Ho bisogno di aiuto per svolgere i lavori di casa (fare la lavatrice, passare l'aspirapolvere, spolverare)</i> ] | .60 |     |     |     |
| 30. I have difficulty holding objects in my hands [ <i>Ho difficoltà a tenere oggetti nelle mani</i> ]                                                                                  | .53 |     |     |     |
| 31. I feel short of breath or have difficulty breathing [ <i>Sento il fiato corto oppure ho difficoltà a respirare</i> ]                                                                | .49 |     |     |     |
| 32. I am confused and forget what I am doing [ <i>Sono confuso e dimentico ciò che sto facendo</i> ]                                                                                    |     |     | .54 |     |
| 33. I have trouble finding the right words to communicate my needs [ <i>Ho difficoltà a trovare le parole giuste per comunicare i miei bisogni</i> ]                                    |     |     | .66 |     |
| 34. I lose control of my bowel/bladder [ <i>Perdo il controllo del mio intestino o della mia vescica</i> ]                                                                              | .61 |     |     |     |
| 35. I have trouble with fine motor tasks such as buttoning buttons [ <i>Ho difficoltà con le abilità fini-motorie come abbottonare i bottoni</i> ]                                      | .58 |     |     |     |

|                                                                                                                                                               |       |       |       |       |
|---------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-------|-------|-------|-------|
| 36. Food does not taste normal [ <i>Il cibo non ha un sapore normale</i> ]                                                                                    | .42   |       |       |       |
| 37. I choke when I try to swallow liquids<br>[ <i>Soffoco quando provo a ingoiare i liquidi</i> ]                                                             | .51   |       |       |       |
| 38. I have been told that I snore loudly at night [ <i>Mi è stato detto che russo rumorosamente durante la notte</i> ]                                        |       |       | .44   |       |
| 39. I have been told that I stop breathing at night or while lying flat<br>[ <i>Mi è stato detto che smetto di respirare di notte o quando sono disteso</i> ] |       |       | .52   |       |
| 40. I feel nauseated or sick to my stomach<br>[ <i>Mi sento nauseato o malato di stomaco</i> ]                                                                |       | .65   |       |       |
| 41. I feel like the room is spinning around me<br>[ <i>Sento come se la stanza giri intorno a me</i> ]                                                        |       | .49   |       |       |
| 42. My face feels numb [ <i>La mia faccia sembra addormentata</i> ]                                                                                           |       | .64   |       |       |
| 43. I have double vision [ <i>Ho una visione doppia</i> ]                                                                                                     | .48   |       |       |       |
| 44. Bright lights hurt my eyes<br>[ <i>Le luci intense mi fanno male agli occhi</i> ]                                                                         |       | .56   |       |       |
| 45. I have head pain when I cough/sneeze or strain<br>[ <i>Ho mal di testa quando tossisco/starnutisco o mi sforzo</i> ]                                      |       |       | .54   |       |
| 46. I have head pain when I bend forward or lean over<br>[ <i>Ho mal di testa quando mi piego in avanti o mi chino</i> ]                                      |       |       | .54   |       |
| 47. I have head pain when I look up at the sky or the top shelf<br>[ <i>Ho mal di testa quando guardo in alto il cielo oppure i ripiani più alti</i> ]        |       | .48   |       |       |
| 48. My tongue is numb or tingly<br>[ <i>La mia lingua è intorpidita o sento formicolii</i> ]                                                                  |       | .50   |       |       |
| 49. I get a headache when I stand up after lying down<br>[ <i>Mi viene mal di testa quando mi alzo dopo essermi sdraiato</i> ]                                |       | .60   |       |       |
| 50. I have hiccups [ <i>Ho il singhiozzo</i> ]                                                                                                                |       | .52   |       |       |
| 51. My eyes twitch or jump<br>[ <i>I miei occhi si chiudono o si muovono (involontariamente)</i> ]                                                            |       |       |       |       |
| 52. My arm is numb [ <i>Il mio braccio è intorpidito/addormentato</i> ]                                                                                       |       | .47   |       |       |
| 53. I have heartburn or indigestion<br>[ <i>Ho bruciore di stomaco o indigestione</i> ]                                                                       |       | .61   |       |       |
| 54. I need to take pain medication to get through the day<br>[ <i>Ho bisogno di prendere antidolorifici per superare la giornata</i> ]                        |       | .52   |       |       |
| 55. I have generalized body pain (all over my body)<br>[ <i>Ho un dolore al corpo generalizzato (in tutto il corpo)</i> ]                                     |       | .47   |       |       |
| 56. I have constipation (difficulty or pain having a bowel movement)<br>[ <i>Sono costipato (ho difficoltà o dolore dovuto al movimento intestinale)</i> ]    | .43   |       |       |       |
| 57. Overall, I feel unhappy and/or frustrated about my health<br>[ <i>In generale, mi sento infelice e/o frustrato per la mia salute</i> ]                    |       |       |       | .71   |
| Eigenvalue                                                                                                                                                    | 20.94 | 3.48  | 2.90  | 2.09  |
| Percentages of variance                                                                                                                                       | 16.34 | 14.39 | 10.82 | 10.04 |
| Standardized Cronbach Alpha                                                                                                                                   | .95   | .92   | .87   | .88   |

**Nota.** Il numero degli item corrisponde al questionario originale inglese. Gli item italiani sono tra parentesi.

**Hospital Anxiety and Depression Scale (HADS;** Zigmond & Snaith, 1983; It. ad. Costantini et al., 1999) è un questionario di screening per i disturbi psichiatrici sia in ambito clinico che di comunità.

Il questionario è composto da 14 item e due scale che valutano l'ansia ("Pensieri preoccupanti mi passano per la mente", la risposta da 0= Solo occasionalmente a 3= la maggior parte del tempo) e

sintomi di depressione ("Mi sento come se fossi rallentato", risposta da 0 = Per niente a 3 = Quasi sempre). Il questionario ha un'elevata coerenza interna (in questo campione alfa di Cronbach .81 e .83 rispettivamente per ansia e depressione). In questo studio, abbiamo assunto il punteggio dieci come limite per la presenza di ansia o depressione (Costantini et al., 1999).

**Etica.** Lo studio è stato pianificato seguendo gli standard etici della Dichiarazione del 1964 di Helsinki, il Codice Etico per gli psicologi italiani (L. 18.02.1989, n. 56), e la legge italiana per la privacy dei dati (DLGS 196/2003).

È stata ottenuta l'approvazione da parte del Comitato Etico del Centro di Ricerca e Intervento Psicologico (CeRIP) dell'Università di Messina (nr. prot. 125435, 2020).

## 2.3 ANALISI STATISTICA

I dati sono stati elaborati con IBM SPSS Statistics for Windows 19.0.

Il primo passo dell'analisi dei dati è stato validare il questionario nella versione italiana (CSP-Ita).

È stata condotta un'analisi fattoriale esplorativa (EFA), con il metodo delle componenti principali, allo scopo di valutare le dimensioni del questionario CSP-Ita. I criteri per l'estrazione dei fattori (soluzione varimaxrotata) erano: a) autovalori  $\geq 1$  (criterio di Kaiser), b) scree test, c) coerenza e interpretabilità dei fattori. La coerenza interna dei fattori (sia punteggi totali che delle sottoscale) è stata valutata con l'alfa di Cronbach. Interrelazioni tra le misure CSP-Ita (Totale e punteggi delle sottoscale), punteggi di disabilità percepita e punteggi QdV complessivi - sono stati controllati attraverso il coefficiente di Pearson. In secondo luogo, la validità del costrutto è stata testata correlando (coefficienti) punteggi del CSP-Ita e del WHOQOL-brief. Sono emerse correlazioni negative significative ( $p < .05$ ) tra la gravità dei sintomi della CM (CSP-Ita) e la QdV generale (WHOQOL-brief), poiché le due scale forniscono misure con direzioni opposte (validità divergente).

Le correlazioni di Pearson hanno anche testato le associazioni tra le misure CSP-Ita (punteggio totale e sottoscale) e l'età dei partecipanti nel momento dell'intervento neurochirurgico.

In terzo luogo, sono state calcolate le statistiche descrittive (M e DS) del CSP-ITA e le differenze tra pazienti non operati/operati sono state valutate attraverso ANOVA (punteggio complessivo) o MANOVA (sottoscale).

Sulla base dei punteggi totali CSP-Ita, i partecipanti sono stati classificati in quattro livelli di disabilità (da nessuna disabilità a disabilità grave). Il numero (e le percentuali) di persone con diversi gradi di disabilità sono stati calcolati e il test del chi quadrato ha verificato l'indipendenza delle distribuzioni tra partecipanti non trattati/trattati.

Infine, il numero (e percentuali) dei partecipanti che hanno raggiunto il punteggio di cut-off (HADS) per i disturbi psichiatrici (ansia o depressione) è stato calcolato. L'indipendenza delle distribuzioni ( $\chi^2$ ) è stato controllato secondo una tabella di contingenza 2 (pazienti con/senza neurochirurgia) x 2 (presenza/assenza di disturbi psichiatrici) per ansia e depressione, separatamente.

Sono state stimate differenze (test F di MANOVA o ANOVA) per misure CSP-Ita (sia sottoscale che punteggio totale) in funzione di neurochirurgia (con/senza) e disturbi psichiatrici (presenza/assenza per ansia e depressione).

Infine, sono state misurate le correlazioni di Pearson tra livelli di ansia / depressione ed età dei partecipanti, età alla diagnosi di CM, età all'intervento neurochirurgico, e gravità dei sintomi della CM (CSP Total).

### **3. RISULTATI**

#### **3.1 AFFIDABILITA' E VALIDITA' DEL CSP-Ita**

In via preliminare, è stata verificata l'adeguatezza del campione. La misura del Kaiser-Meyer-Olkin è risultata eccellente (KMO = .91), e il test di sfericità di Bartlett significativo,  $\chi^2$  (1596) = 6919,32,  $p = .001$ .

Pertanto, è stata calcolata l'EFA sui punteggi dei 57 item del CSP-Ita.

L'EFA ha identificato quattro dimensioni fattoriali che corrispondono ai costrutti di Mueller e Oró (2013) nel questionario originale inglese (Tabella 2). Tutti gli item sono stati inclusi, con l'unica

eccezione dell'item 51 che non raggiunge saturazioni superiori a .40 in uno qualsiasi dei fattori.

L'affidabilità interna dei fattori (Cronbach's alfa) variava da molto buono per la dimensione sociale (.87) a eccellente per la dimensione funzionale (.95).

L'affidabilità della scala CSP-Ita totale (tutti i 57 item) ha portato a risultati eccellenti (.97) analogamente al questionario inglese (.96). Per quanto riguarda il controllo di validità, forti intercorrelazioni ( $p < .001$ ) sono risultate tra le dimensioni fattoriali di CSP-Ita (da .54 a .71), e tra dimensioni fattoriali e scala CSP-Ita (da .75 a .93; Tabella 3).

Inoltre, sono state trovate associazioni ipotizzate e altamente significative ( $p < .001$ ) con una direzione negativa tra i punteggi CSP-Ita e i punteggi generali della QdV (WHOQOL-brief).

**Tabella 3.** Coerenza interna e validità del costrutto per il questionario CSP-Ita (Pearson's coefficienti).

Medie (e deviazioni standard) per punteggi relativi alla salute (CSP) e alla Qualità di Vita generale (WHOQOL).

| Measure                          | Chiari Symptom Profile (CSP) |        |        |        |         | General QoL (WHOQOL) |        |        |        |     |
|----------------------------------|------------------------------|--------|--------|--------|---------|----------------------|--------|--------|--------|-----|
|                                  | 1.                           | 2.     | 3.     | 4.     | 5.      | 6.                   | 7.     | 8.     | 9.     | 10. |
| 1. CSP - Physical                | 1                            |        |        |        |         |                      |        |        |        |     |
| 2. CSP - Social                  | .71**                        | 1      |        |        |         |                      |        |        |        |     |
| 3. CSP - Functional              | .70**                        | .70**  | 1      |        |         |                      |        |        |        |     |
| 4. CSP- Psychological            | .60**                        | .66**  | .54**  | 1      |         |                      |        |        |        |     |
| 5. CSP – Total <sup>1</sup>      | .88**                        | .93**  | .85**  | .75**  | 1       |                      |        |        |        |     |
| 6. WHOQOL – Physical Health      | -.63**                       | -.76** | -.62** | -.73** | -.78**  | 1                    |        |        |        |     |
| 7. WHOQOL – Psychological Health | -.36**                       | -.48** | -.47** | -.69** | -.53**  | .63**                | 1      |        |        |     |
| 8. WHOQOL – Social relationships | -.23**                       | -.32** | -.33** | -.49** | -.36**  | .43**                | .59**  | 1      |        |     |
| 9. WHOQOL – Environment          | -.39**                       | -.49** | -.47** | -.62** | -.54**  | .60**                | .66**  | .55**  | 1      |     |
| 10. WHOQOL – General             | -.61**                       | -.62** | -.48** | -.58** | -.67**  | .68**                | .52**  | .34**  | .43**  | 1   |
| M                                | 1.73                         | 1.24   | 1.50   | 2.11   | 89.29   | 21.69                | 18.76  | 9.74   | 24.27  |     |
| (SD)                             | (.67)                        | (.87)  | (.80)  | (.78)  | (40.39) | (5.51)               | (4.19) | (2.61) | (4.93) |     |

**Nota.** Il punteggio totale del CSP è calcolato su tutti i 57 item.

\*\* La correlazione è significativa al livello .001.

L'età dei partecipanti risultava correlata negativamente con la QdV complessiva ( $r = -.18$ ,  $p < .05$ ), e positivamente con il punteggio totale del CSP ( $r = .23$ ,  $p < .01$ ) e con la disabilità percepita ( $r = .24$ ,  $p < .01$ ).

È emersa una correlazione positiva significativa tra il punteggio totale CSP e la disabilità percepita ( $r = .69$ ,  $p < .001$ ).

### 3.2 DESCRIZIONE STATISTICA

Le statistiche (M e DS) nei punteggi totali CSP-Ita e nei punteggi di disabilità percepita sono stati calcolati in funzione della condizione neurochirurgica (non operata/operata).

Non è emersa nessuna differenza significativa ( $p > .05$ ) nel punteggio totale del CSP-Ita tra soggetti non operati ( $M = 90.$ ,  $SD = 38,03$ ) e operati ( $M = 6.58$ ,  $SD = 1.98$ ).

La prevalenza dei livelli di disabilità nel campione in base ai punteggi del CSP è riportata nella Tabella 4.

Non vi è un'associazione significativa tra il grado di disabilità e l'intervento neurochirurgico,  $\chi^2 (3, N = 172) = 3.81$ ,  $p > .05$ .

**Tabella 4.** Presenza di livelli di disabilità secondo la misura del questionario CSP-Ita (Punteggio totale).

| Levels of Disability | Not operated<br>(N= 93) | Operated<br>(N= 79) | Total<br>(N= 172) |
|----------------------|-------------------------|---------------------|-------------------|
| No disability        | 22 (12.8%)              | 25 (14.5%)          | 47 (27.3 %)       |
| Mild disability      | 46 (26.7%)              | 34 (19.8%)          | 80 (46.5%)        |
| Moderate disability  | 24 (14 %)               | 17 (9.9%)           | 41 (23.8%)        |
| Severe disability    | 1 (0.6%)                | 2 (1.7%)            | 4 (2.3%)          |

### 3.3 SINTOMI PSICHIATRICI E QDV

I partecipanti che hanno riportato un'ansia elevata (in base al punteggio HADS) sono 55 su 172 (32%).

Di questi, 22 (40%) hanno subito l'intervento di decompressione e 33 (60%) no.

Il test del Chi-quadro ha mostrato l'assenza di una relazione significativa tra ansia e intervento chirurgico,  $\chi^2(1, N = 172) = 1.15, p > .05$ .

Per quanto riguarda la depressione, i partecipanti che hanno raggiunto la soglia clinica (punteggio HADS) sono stati 25 su 172 (14%) e di questi 18 (72%) non sono stati sottoposti ad intervento neurochirurgico, mentre 7 (28%) sono stati operati.

La relazione tra le due variabili è significativa e la maggior parte dei soggetti depressi non sono stati operati  $\chi^2(1, N = 172) = 3.79, p = .05$ .

Le statistiche (M e DS) relative alla gravità dei sintomi della CM (sottoscale CSP) in funzione della condizione neurochirurgica (non operato/operato) e dei livelli di ansia (intervallo normale/clinico) sono presentati nella tabella 5.

Dal MANOVA sono emerse differenze significative ( $p < .001$ ) per i fattori relativi ai "livelli di ansia", e i partecipanti con ansia clinica hanno riportato alti punteggi in tutte le dimensioni del questionario CSP, mostrando una peggiore QdV: Dimensione fisica  $F(1, 168) = 18.22, \eta^2 = .13$ ; Dimensione sociale  $F(1, 168) = 18.22, \eta^2 = .10$ ; Dimensione Funzionale  $F(1, 168) = 11.99, \eta^2 = .07$ ; Dimensione Psicologica  $F(1, 168) = 56.26, \eta^2 = .25$ .

Per quanto riguarda la "condizione neurochirurgica" sono emerse differenze significative nella sottoscala sociale [ $F(1, 168) = 4.37, \eta^2 = .03, p = .04$ ] con punteggi più bassi nei soggetti operati ( $M = 1.65, SD = .68$ ) rispetto ai partecipanti non operati ( $M = 1.81, SD = 0.66$ ).

Infine, è emersa una significativa correlazione tra "livello di ansia" e "condizione neurochirurgica" nella dimensione psicologica [ $F(1, 168) = 4.19, \eta^2 = .02, p = .04$ ]. Con un livello di ansia normale, i punteggi dei partecipanti non operati ( $M = 1.95$ ) erano più alti rispetto a quelli dei partecipanti operati ( $M = 1.75$ ); Al contrario, con un livello di ansia clinica i punteggi dei partecipanti operati ( $M = 2.82$ ) è risultato superiore a quello delle persone non operate ( $M = 2.56$ ), ma in entrambi i casi le differenze non erano significative ( $PS > .05$ ).

**Tabella 5:** Punteggi medi (e deviazioni standard) per le misure del Chiari Symptom Profile (CSP) in funzione della condizione neurochirurgica e dei livelli di ansia / depressione.

| Neurosurgery condition | Symptoms levels | Anxiety  |           | Depression |           |
|------------------------|-----------------|----------|-----------|------------|-----------|
|                        |                 | <i>M</i> | <i>SD</i> | <i>M</i>   | <i>SD</i> |
| CSP Physical           |                 |          |           |            |           |
| Not operated           | Normal          | 1.65     | .67       | 1.68       | .62       |
|                        | Clinical range  | 2.10     | .52       | 2.36       | .51       |
| Operated               | Normal          | 1.49     | .61       | 1.59       | .67       |
|                        | Clinical range  | 2.07     | .67       | 2.27       | .44       |
| CSP Social             |                 |          |           |            |           |
| Not operated           | Normal          | 1.04     | .78       | .98        | .67       |
|                        | Clinical range  | 2.09     | .58       | 1.98       | .67       |
| Operated               | Normal          | 1.04     | .78       | 1.24       | .90       |
|                        | Clinical range  | 1.41     | .79       | 1.98       | .78       |
| CSP - Functional       |                 |          |           |            |           |
| Not operated           | Normal          | 1.48     | .82       | 1.42       | .76       |
|                        | Clinical range  | 1.72     | .69       | 2.15       | .58       |
| Operated               | Normal          | 1.61     | .69       | 1.34       | .78       |
|                        | Clinical range  | 1.88     | .94       | 2.15       | .80       |
| CSP - Psychological    |                 |          |           |            |           |
| Not operated           | Normal          | 1.95     | .69       | 2.04       | .67       |
|                        | Clinical range  | 2.56     | .58       | 2.70       | .64       |
| Operated               | Normal          | 1.75     | .73       | 1.97       | .83       |
|                        | Clinical range  | 2.82     | .62       | 2.88       | .60       |

I risultati (M e DS) per le sottoscale del CSP in funzione della condizione neurochirurgica e della depressione sono riassunti nella tabella 5.

Dal MANOVA emergono differenze significative ( $p < .001$ ) per "fattore di livello di depressione", con punteggi più alti in tutte le dimensioni del questionario CSP per i partecipanti che rientrano nell'intervallo clinico della depressione: Fisico  $F(1, 168) = 21,14$ ,  $\eta^2 = .11$ ; Sociale  $F(1, 168) = 29,73$ ,  $\eta^2 = .15$ ; Funzionale  $F(1, 168) = 20,3$ ,  $\eta^2 = 0,11$ ; Psicologico  $F(1, 168) = 19,87$ ,  $\eta^2 = 0,11$ .

Non emerge alcuna correlazione tra i livelli di ansia / depressione ed età in cui è stato fatto l'intervento neurochirurgico o età alla diagnosi, ma è presente una correlazione positiva tra ansia ed età del partecipante (Tab. 6).

La gravità degli esiti di Chiari (CSP Total) è correlata positivamente ( $p < .001$ ) con i livelli di ansia ( $r = .49$ ) e depressione ( $r = .64$ ). Allo stesso modo, la disabilità percepita risulta positivamente associata ( $p = .001$ ) a sintomi di ansia ( $r = .25$ ) e depressione ( $r = .47$ ).

**Tabella 6:** Correlazione di Pearson tra le misure del Chiari Symptom Profile (CSP), i sintomi di ansia/depressione (HADS) e i fattori di età del partecipante.

| Measure                       | 1      | 2.     | 3.     | 4.    | 5.    | 6.     | 7.     | 8.     |
|-------------------------------|--------|--------|--------|-------|-------|--------|--------|--------|
| 1. CSP Total <sup>1</sup>     | 1      |        |        |       |       |        |        |        |
| 2. CSP – Perceived disability | .69**  | 1      |        |       |       |        |        |        |
| 3. CSP – QoL                  | -.62** | -.59** | 1      |       |       |        |        |        |
| 4. HADS – Anxiety             | .49**  | .25**  | -.40** | 1     |       |        |        |        |
| 5. HADS-Depression            | .64**  | .47**  | -.61** | .59** | 1     |        |        |        |
| 6. Age                        | .23**  | .24**  | -.18*  | .08   | .23** | 1      |        |        |
| 7. Age at diagnosis           | .05    | .02    | -.02   | .06   | .14   | .78**  | 1      |        |
| 8. Age at Neurosurgery        | -.06   | -.02   | .06    | .02   | .12   | .81**  | .96**  | 1      |
| M                             | 88.9   | .87    | 6.5    | 8.5   | 5.9   | 42.1   | 32.5   | 33.6   |
| (SD)                          | (39.9) | (.82)  | (1.8)  | (4.4) | (4.1) | (14.2) | (13.6) | (15.4) |

**Nota:** 1 CSP Il punteggio totale è calcolato su tutti i 57 elementi

\* La correlazione è significativa al livello .05

\*\* La correlazione è significativa al livello .01

#### 4. DISCUSSIONE

Lo studio mirava a sviluppare e mettere a disposizione degli addetti ai lavori la versione italiana del Chiari Symptom Profile (CSP-Ita), un questionario valido che valuta la gravità dei sintomi della CM e le loro conseguenze sulla QdV delle persone.

Poiché le manifestazioni cliniche delle CM sono molto eterogenee, il CSP come strumento specifico per malattie può essere molto utile per valutare i sintomi riferiti dai pazienti, il loro impatto

psicologico e le limitazioni concrete che possono riguardare le attività sociali, fisiche e quotidiane. Le qualità psicometriche del CSP-Ita sono risultate globalmente adeguate, confermando l'affidabilità e la validità del questionario con gli intervistati di lingua italiana.

È stata trovata una struttura fattoriale quadridimensionale che include tutti gli item con la sola eccezione del item 51.

I fattori corrispondono alle dimensioni originali – fisica, funzionale, psicologica e sociale – identificate da Mueller e Oró (2013) e confermate da Martínez-Sabater et al. (2017) con il questionario spagnolo.

Gli alfa di Cronbach hanno riportato un punteggio totale molto buono per ogni sottoscala, indicando un'eccellente coerenza interna simile al questionario originale in inglese.

Per quanto riguarda la validità del costrutto, come ipotizzato, le misure del CSP-Ita hanno ottenuto forti correlazioni negative con i punteggi generali di QdV, indicando un'associazione inversa tra limitazioni percepite dovute ai sintomi della CM e domini relativi al benessere personale (salute fisica e psicologica, relazioni sociali e ambiente).

Non sono emerse differenze nelle dimensioni del CSP tra persone che avevano subito neurochirurgia decompressiva e persone che non erano state trattate chirurgicamente. Questo risultato non conferma ciò che è stato ipotizzato, ma suggerisce un "allineamento" della QdV percepita tra persone operate e non operate. In altre parole, è possibile che nel gruppo trattato, i sintomi più gravi siano migliorati ad un livello simile al gruppo non trattato, come osservato in un altro campione (García et al., 2019).

La letteratura riporta risultati contrastanti sui miglioramenti che i pazienti percepiscono dopo la chirurgia di decompressione. Alcuni studi hanno indicato miglioramenti significativi nella QdV valutata uno anno dopo l'intervento (Parker et al., 2013), mentre altri hanno scoperto che dopo la decompressione i sintomi possono persistere anche nel 20-40% dei casi (Durham et al., 1998).

Differenze tra gli studi sui benefici dopo l'intervento possono dipendere dalle caratteristiche cliniche del campione (Aghakhani et al., 2020), o dai metodi per valutare gli esiti chirurgici (ad esempio, l'autovalutazione retrospettiva del paziente rispetto alle misure pre-post e di follow-up; Greenberg et al., 2015; Mueller & Oró, 2005).

Inoltre, gli studi differiscono negli aspetti della QdV, specificamente misurati, come il funzionamento quotidiano, la disabilità percepita, o la QdV generale (Almotairi et al., 2020; Bakim et al., 2013; Meeker et al., 2015).

Pertanto, uno strumento standardizzato come il CSP specificamente sviluppato per la misurazione della QdV relativa alla CM può essere estremamente utile. In primo luogo, come scala specifica della malattia, il CSP può essere vantaggioso per valutare e confrontare i dati provenienti da diversi campioni clinici. In secondo luogo, il CSP può consentire ai medici di valutare le difficoltà quotidiane del paziente e i cambiamenti nella QdV percepita nel tempo.

A questo proposito, un risultato significativo dello studio attuale è che la QdV percepita peggiora con l'aumentare dell'età. Questi dati devono essere presi in considerazione e sottolineano l'importanza del monitoraggio delle condizioni di salute dei pazienti oltre la fase post-operatoria.

In una prospettiva di cura globale, si raccomanda di "accompagnare" il paziente nel riconoscere i segni di peggioramento della malattia o i problemi e i bisogni (come problemi familiari, occupazionali) per i quali il supporto psicologico può essere utile.

È interessante notare che studi recenti dimostrano che i cambiamenti legati all'età nell'anatomia cerebellare, come una riduzione dello spazio del liquido cerebrospinale anteriore nei pazienti più anziani, sono associate ad un aumento del dolore auto-percepito, in particolare nei pazienti non operati (García et al., 2022).

Inoltre, nel campione analizzato sono emerse associazioni significative tra la gravità dei sintomi percepita e i livelli di ansia/depressione.

La prevalenza dei disturbi psicologici (i partecipanti con punteggi HADS superiori alla soglia clinica) è del 32% per l'ansia e del 14% per la depressione, con un rischio maggiore nelle persone non operate che presentano segni clinici di depressione.

Questi risultati si aggiungono ai pochi studi che esaminano la co-occorrenza della sintomatologia psicologica in pazienti con CM.

Fischbein et al. (2015) hanno rilevato che tra 768 adulti con CM-I, il 32% presentava sintomi auto-riferiti di depressione e il 20% di ansia.

García et al. (2019) hanno trovato punteggi del 44% per la depressione e del 60% per l'ansia (entrambi a livelli moderati-gravi), con una più alta probabilità, per le persone non operate, di raggiungere il cut-off clinico per l'ansia.

Generalmente l'ansia e la depressione sono associate a dolore persistente, come è stato osservato in pazienti con malattie croniche (come la cardiopatia reumatica; Sheikh et al., 2019).

In particolare mal di testa e dolore al collo, che sono i sintomi più comuni nella CM, interferiscono con la cognizione e il funzionamento adattivo (Allen et al., 2014; Almotairi et al., 2020).

Secondo il modello di evitamento della paura del dolore, la persona tende a ridurre o evitare attività che generano dolore intenso perché pensieri disfunzionali possono intervenire nella percezione del dolore stesso (Gatchel et al., 2016; Lethem et al., 1983).

Nel breve termine, l'evitamento delle attività fisiche elimina la sensazione propriocettiva di dolore. Tuttavia, nel tempo crea un circolo vizioso, con un senso di frustrazione, umore alterato, impotenza e aumento della disabilità della persona (limitazioni nella cura di sé, abilità di vita quotidiana, mobilità, ecc.).

Altri studi che seguono un approccio neuropsicologico sottolineano il legame tra le manifestazioni neuro-anatomiche della CM e i deficit nei processi emozionali osservati nei pazienti (come agitazione e panico, disperazione, disforia e umore negativo) in particolare il coinvolgimento del

cervelletto nella regolazione affettiva (Lázaro et al., 2018). In questa prospettiva, le manifestazioni psicologiche associate alla CM, come ansia e depressione, possono rappresentare non solo una reazione alla malattia e alle limitazioni angoscianti che le persone percepiscono relative al funzionamento quotidiano ma può essere una parte della CM stessa e della sua compromissione neuroanatomica.

Questi studi aprono una prospettiva promettente per chiarire come anomalie cerebellari della CM possono contribuire a deficit nell'elaborazione emotiva (Houston et al., 2018) e all'aumento della vulnerabilità ai disturbi affettivi nei pazienti con CM (Lázaro et al., 2018).

## **5. CONCLUSIONI**

La presenza di disturbi psicologici nelle persone con CM sottolinea la necessità di un accurato approccio multidisciplinare e devono essere considerati anche altri interventi oltre a quelli medici.

I risultati del campione attuale indicano che i partecipanti con ansia / depressione elevata, indipendentemente dalla storia neurochirurgica (operata / non operata), riportano una QdV peggiore in tutti i domini valutati dal questionario Chiari Symptoms Profile, con sintomi fisici più gravi, sofferenza affettiva e riduzione delle attività quotidiane e sociali.

Questi risultati si aggiungono ad altri studi suggerendo un'influenza bidirezionale sui sintomi psicologici, sul benessere fisico e sulla QdV in generale. Infatti, in presenza di disturbi psichiatrici, i pazienti con CM-I riferiscono un maggiore dolore fisico, disagio e livelli più bassi in tutti i domini della QdV (Bakim et al., 2013).

A questo proposito Feghali et al. (2020) raccomandano di indagare e diagnosticare la comorbidità tra CM e disturbo depressivo. In effetti, alcuni sintomi somatici della depressione, come affaticamento, debolezza o mal di testa, possono sovrapporsi a quelli della CM e quindi non migliorare nonostante l'intervento chirurgico.

## **6. LIMITAZIONI E PROSPETTIVE FUTURE**

Lo studio ha un disegno trasversale. Pur avendo separato i partecipanti in base alla loro storia neurochirurgica (con/senza intervento di decompressione), non possiamo trarre conclusioni su possibili cambiamenti nella QdV correlata al Chiari o attribuire la loro condizione effettiva alla neurochirurgia. In altre parole, non conoscevamo la gravità dei sintomi della CM-I nel gruppo trattato prima dell'intervento, né quanto sono cambiati dopo la neurochirurgia. Similmente non conosciamo il decorso "naturale" dei sintomi (Langridge et al., 2017) nel gruppo di partecipanti che non hanno subito un intervento chirurgico.

La progettazione longitudinale è necessaria per esplorare ulteriormente in che misura il paziente con CM ha riportato un miglioramento dei sintomi dopo l'intervento, o in quale dominio (attività fisiche, quotidiane, ecc.) il paziente non ha percepito alcun beneficio.

L'uso di una misura standardizzata specifica per il disturbo, come il questionario CSP, potrebbe essere molto vantaggioso per questo scopo.

In secondo luogo, il campione era prevalentemente femminile (83%), ma questa disparità tra il genere è simile a studi analoghi che riflettono la maggiore incidenza di CM tra le donne (Fischbein et al., 2015; Martínez-Sabater et al., 2018).

Inoltre, i dati sono stati raccolti via web e le informazioni cliniche sono state auto-risportate.

L'affiliazione dei partecipanti ad un'Associazione di persone con Arnold Chiari ha assicurato il loro coinvolgimento e la loro motivazione per la ricerca (non ci sono stati abbandoni da parte dei partecipanti o questionari incompleti).

Tuttavia, da un punto di vista metodologico, non si possono escludere bias nella comprensione delle domande o imprecisioni relative alla segnalazione dei dati anamnestici e clinici.

Infine, la procedura online non ha consentito ai ricercatori di effettuare la fase di debriefing dopo aver completato i questionari, lasciando così spazio alle risonanze emotive e all'espressione dei bisogni da parte dei partecipanti.

Malgrado questi limiti, questo studio fornisce un contributo per la validazione del CSP in italiano, offrendo ai professionisti un questionario specifico per il disturbo volto a valutare la gravità dei sintomi della Chiari e il loro impatto sull'esperienza di vita del paziente.

Una valutazione di tutti domini della QdV, inclusi non solo i sintomi fisici ma anche il benessere emotivo e ambientale, è utile per quantificare il miglioramento nei follow-up post-chirurgici, e per identificare quei domini in cui possono essere utili interventi complementari. Ad esempio, un punteggio alto nel dominio psicologico del CSP può suggerire la necessità di un intervento psicologico per ridurre l'ansia preoperatoria prima di sottoporsi a neurochirurgia.

Interventi medici (ovvero gestione farmacologica del dolore) e interventi psicologici, combinati, per i pazienti con CM sono raccomandati, con l'obiettivo comune di migliorare il benessere dell'individuo e ridurre l'impatto psicosociale della malattia.

Gli interventi empiricamente supportati possono includere tecniche cognitivo-comportamentali che affrontano il dolore cronico e approcci più recenti basati su terapia di accettazione e impegno (ACT; Holmes et al., 2019). ACT incoraggia il paziente all'accettazione della condizione di malattia (cioè limitazioni nelle attività quotidiane) e alla flessibilità (cioè consapevolezza della condizione presente invece di iper-allerta e anticipazione della sensazione di dolore), e, evidenze cliniche documentano l'efficacia di questi interventi nel ridurre il dolore e l'ansia in malattie croniche (Bailey et al., 2019).

Tuttavia, gli studi clinici che si sono concentrati sul trattamento psicologico della CM sono ancora scarsi.

La ricerca su questa rara patologia deve continuare, per esplorare i fattori che permettono di predire risultati migliori non solo da un punto di vista neurologico ma anche psicologico, e valutare l'efficacia dell'intervento psicologico nel migliorare la qualità di vita dei pazienti con CM.

### **Dichiarazione sul conflitto di interessi**

Gli autori dichiarano che la ricerca è stata condotta in assenza di qualsiasi potenziale conflitto di Interesse.