



Malformazione di Chiari e siringomielia: definizione radiologica aggiornata

Luisa Chiapparini

SC Rad2-Neuroradiologia

Fondazione IRCCS Policlinico San Matteo, Pavia, Italy

premessa



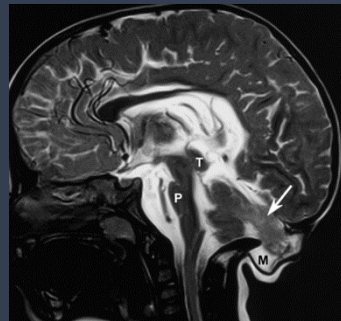
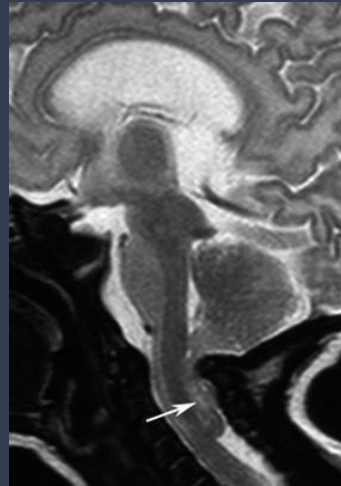
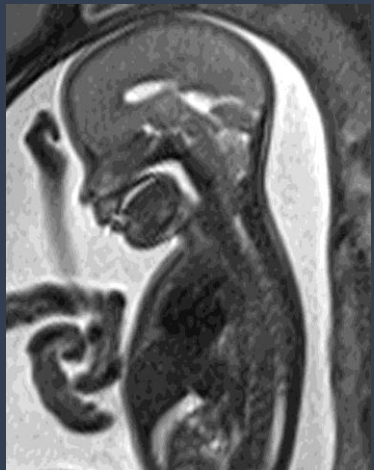
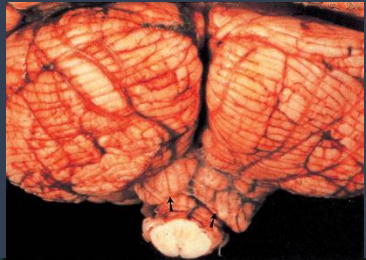
Tronco e cervelletto normali e FCP normale sono programmati per crescere insieme: le tonsille cerebellari sono localizzate sopra il forame magno e circondate da liquor che può liberamente circolare attraverso il forame magno



Un mismatch di sviluppo tra il contenente e il contenuto determina una discesa delle tonsille cerebellari oltre il profilo del forame magno

Malformazioni di Chiari quante ?

?



0

1

1.5

2

3

4

5

acquisito



difetti di chiusura del tubo neurale



Chiari II + vanishing cerebellum



Disrafismo FCP , cervelletto assente, erniazione lobi occipitali



L'uso massivo della RM ha evidenziato che la malformazione è più comune del previsto con una prevalenza di 0.55%-3,6%
1/2 dei casi adulti reperto accidentale e non sintomi nei 2/3 casi pediatrici!!

Malformazione di Chiari I

Dislocazione caudale delle tonsille cerebellari oltre il profilo del forame magno.

Talvolta associata a discesa e distorsione della giunzione bulbo-midollare, ad anomalie della cerniera atlo-occipitale, impronta basilare, scoliosi e cifosi

Spesso complicata da idrosiringomielia (50-75%) idrocefalo (6-10%). La siringomielia è più frequente in sede cervicale, l'idrocefalo è più frequente nei pazienti che hanno anche la siringomielia (entrambi provocati dall'ostruzione di passaggio liquorale al forame magno)

Questa è una definizione anatomica e non clinica: molti pazienti sono e rimarranno asintomatici!!

Si considera una discesa di 5 o più mm rilevante dal punto di vista clinico ma altri fattori tra cui il diametro del forame magno e le anomalie della cerniera A-O sono importanti!!

Handbook of Clinical Neurology, Vol. 155 (3rd series)
The Cerebellum: Disorders and Treatment 2018
Nishikawa M et al. J Neurosurg 1997
Badie B et al. Neurosurgery 1995
Stovner LJ et al. Neuroradiology 1993
Oakes and Tubbs, 2004
Wellons et al., 2005

Chiari I patogenesi

Patogenesi legata a qualsiasi discrepanza tra contenuto e contenente associata o meno ad anomalie della cerniera atlo-occipitale

1. Anomalia del mesoderma para-assiale con ipoplasia dell'osso occipitale. Riduzione di volume con affollamento della fossa cranica posteriore che contiene tronco e cervelletto in via di sviluppo e tendenza all'erniazione delle strutture nervose oltre il forame magno.
2. Anomalie strutturali del basicranio o del calvario (craniosinostosi) e anomalie di segmentazione delle vertebre (clivus corto e orizzontale, retroflessione del dente dell'epistrofeo, condili occipitali ipoplasici, assimilazione atlo-occipitale, Klippel-Feil, os odontoideum, impressione basilare).
3. Eccessivo tessuto in FCP/sede sovratentoriale (tumori, macrocervelletto in s. Costello, idrocefalo, IIH).

Classification of the different types of tonsillar descent

Name	Causal mechanism	Origin
Primary (classic) Chiari 1 deformity	• Abnormal growth of enchondral CVJ • Mis-segmentation of CVJ	Developmental
Secondary Chiari 1 deformity	• Macrocerebellum, megalencephaly • Basal impression, platybasia • Craniosynostosis	Developmental
Tonsillar herniation	• Idiopathic intracranial hypertension • AVM-related venous congestion • Spontaneous intracranial hypotension • Expanding cranial / intracranial masses	Acquired

AVM, arteriovenous malformation; CVJ, craniovertebral junction.

Protocollo diagnostico standard

Table 2
Standard diagnostic imaging protocols

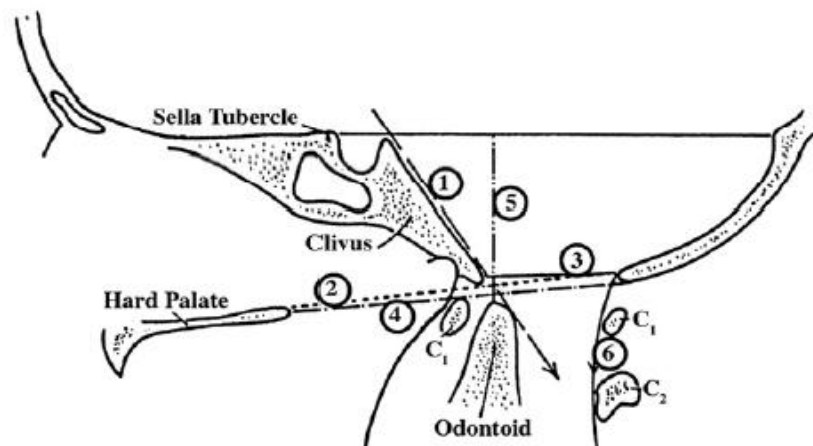
Study	Utility
CT scan of head without contrast enhancement (axial)	Visualize tonsillar crowding
MR imaging of brain with/without contrast (axial, sagittal, and coronal)	Measure tonsillar descent. Exclude intracranial/skull-based pathology or anomalies
MR imaging of spinal axis with/without contrast (axial and sagittal)	Measure tonsillar descent. Identify presence of syrinx. Exclude skull-based/spinal/skeletal pathology or anomalies
Cine-MR imaging study	Visualize CSF flow anterior and posterior to cerebellar tonsils and in cerebral aqueduct if hydrocephalus is present
X-ray of spinal axis	Evaluate for vertebral anomalies and scoliosis

Dal punto di vista radiologico è necessario valutare sia le tonsille cerebellari sia l'ampiezza e la morfologia della fossa cranica posteriore-scalpo e lo stato funzionale della cerniera A-O.

Anatomia e craniometria

linee

Lateral Craniometry with Points of Reference



- ① Wackenheim Clivus Canal Line
- ② Chamberlain Line
- ③ McRae Line
- ④ McGregor Line
- ⑤ Height Index of Klaus
- ⑥ Spinous Interlaminar Line (Posterior Canal Line)

Impronta basilar
Chamberlain: dente > 5mm
McGregor : dente > 7mm

in condizioni normali 2 e 3 sono sullo stesso piano
quando il clivus è corto le due linee divergono,
la 1 serve per le relazioni anatomiche del dente

angoli

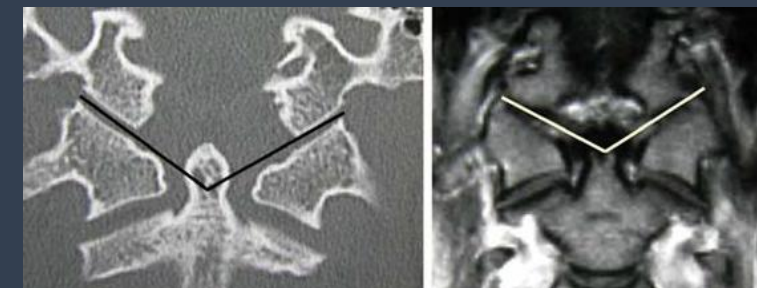
angolo basale media: 134° - 135°
minimo 121°
massimo 148° - 149°
platibasia > 150°



angolo clivus-canale media 150°



angolo atlo-occipitale



Misure dell'ectopia tonsillare

- quanti millimetri?
- ≤ 3 mm normale
- > 5 mm patologico
- 3-5 mm borderline (attenta sorveglianza neurologica)
- ectopia borderline è significativa se:
- Segni clinici di compressione cerebello-bulbare
- Siringomielia
- Appuntimento del profilo tonsillare

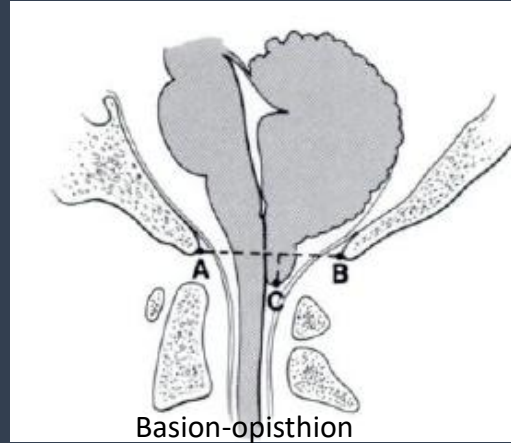
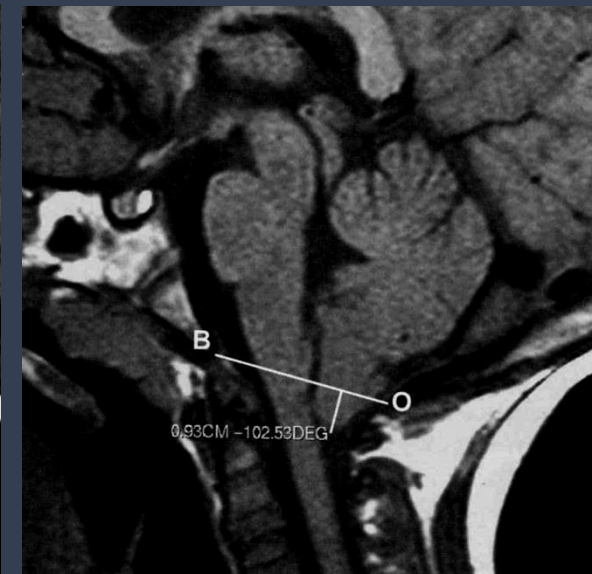


Table 1

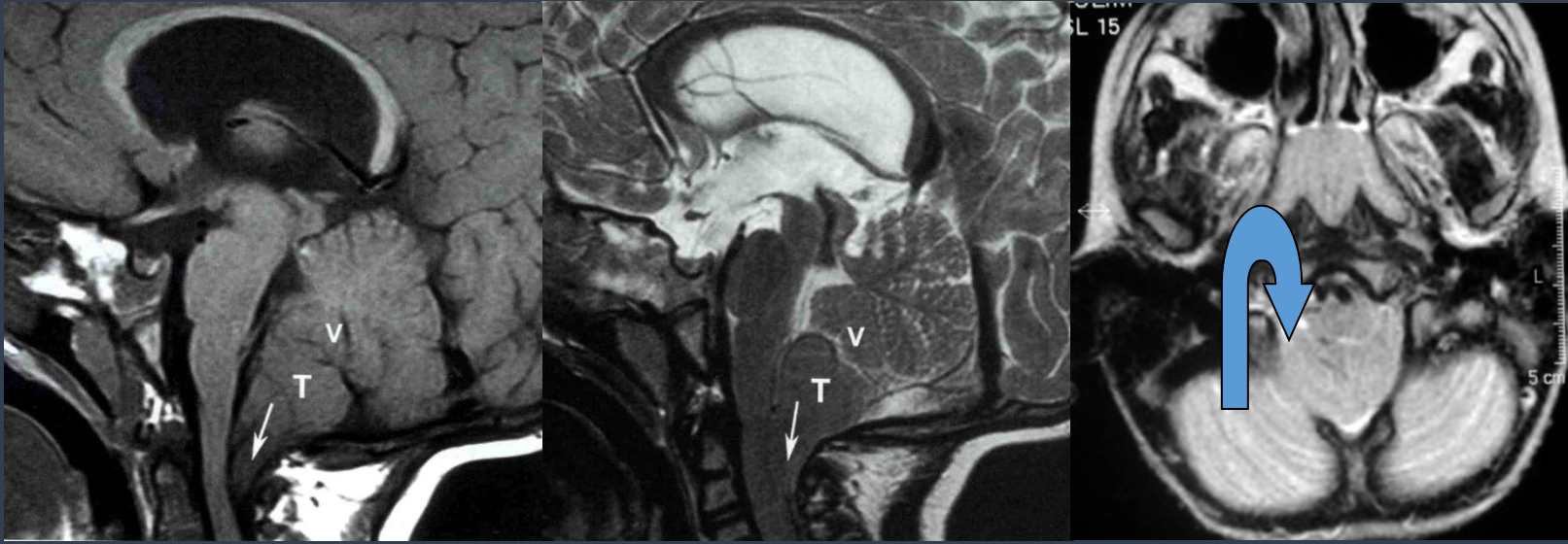
Diagnostic quick reference for Chiari type I malformation and variants

Definition	Measurement of Tonsillar Descent Below the Basion-Opisthion Line on MR Sagittal Images
Cerebellar tonsillar ectopia (considered normal)	< 3 mm
Chiari 0	< 3 mm with syringomyelia or syringohydromyelia
Borderline Chiari I	3–5 mm
Chiari I (> 15 y)	> 5 mm
Chiari I (< 15 y)	> 6 mm

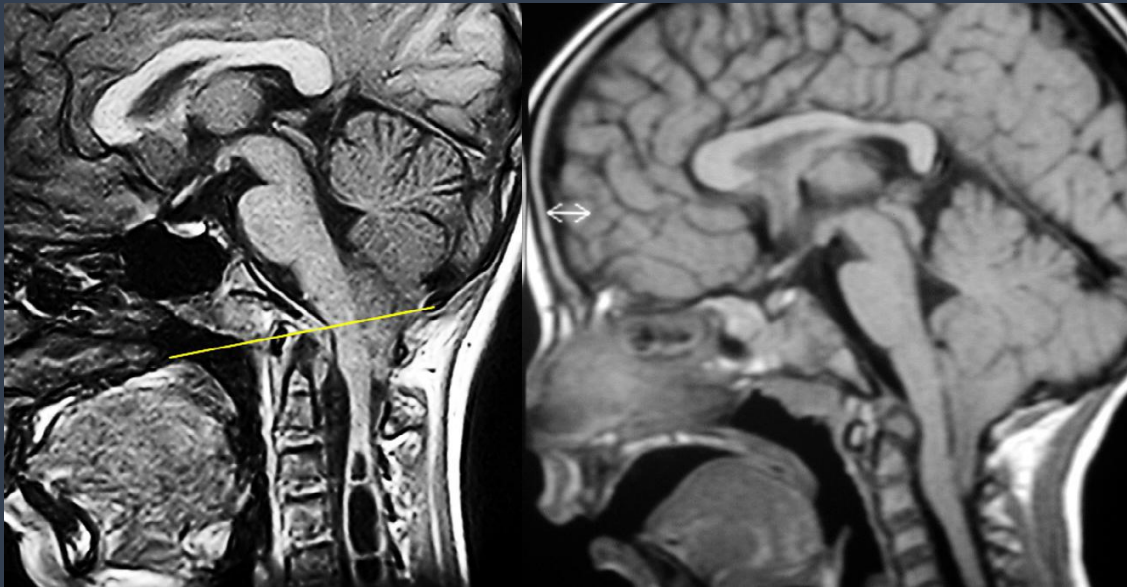
Neurol Clin 32 (2014) 95–126



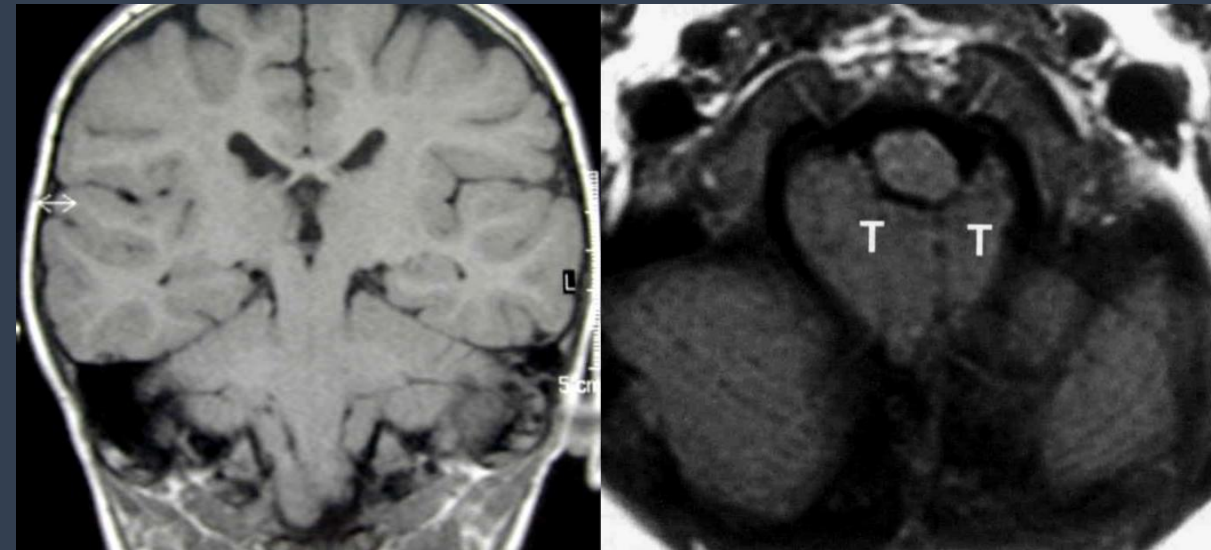
Chiari I markers morfologici



Assottigliamento spazi liquorali
Compressione del IV ventricolo
FCP piccola

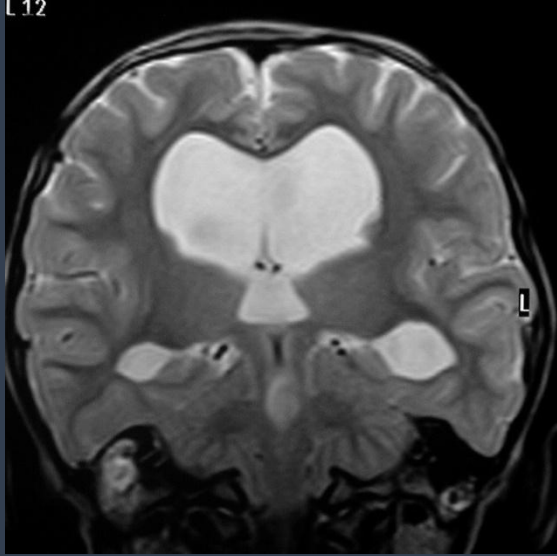


Aspetto allungato e peg-like delle tonsille cerebellari e dente retroflesso



Asimmetria di erniazione delle tonsille

Chiari I associazioni



Chiari I e idrocefalo

6-10%

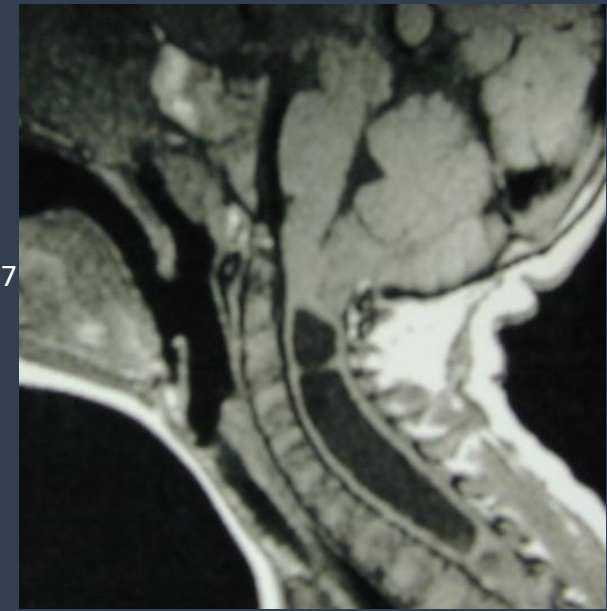
Wellons et al. 2005

Chiari I e siringomielia

35-75%

Alai et al. 2013

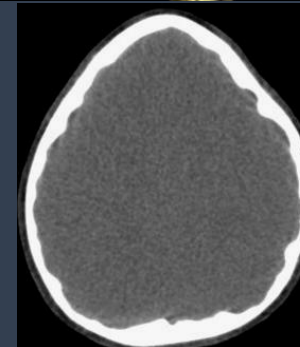
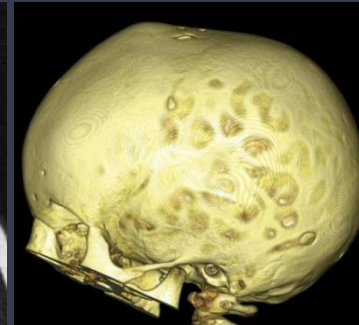
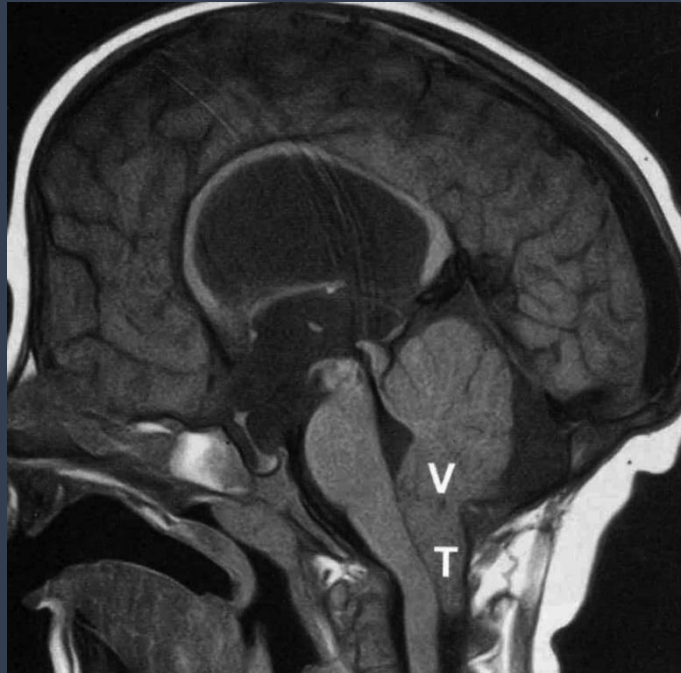
AJNR Am J Neuroradiol 38:1833–38, 2017



Chiari I e craniostenosi 5-100%

Cinalli et al., 2005; Tubbs et al., 2011; Leikola et al. 2010

Chiari I e scoliosi 25%



Chiari I e impronta basilare

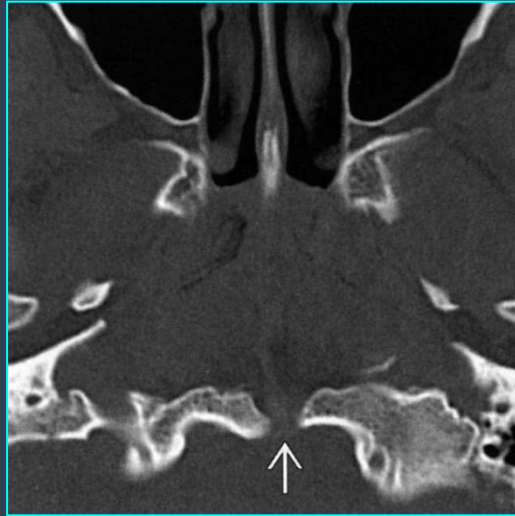


Chiari I e clivus corto

Anomalie segmentazione ossee cervicali 7-11%



Klippel-Feil

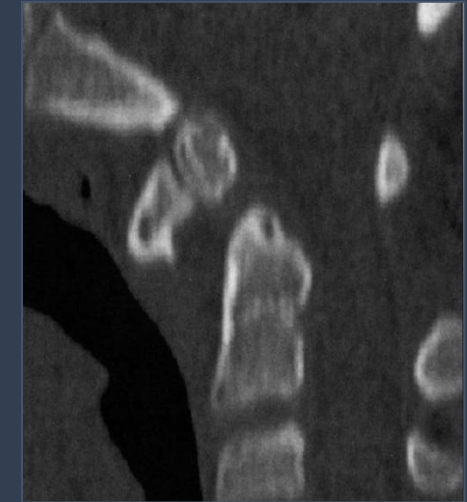


clivus bifido

Ipoplasia del dente



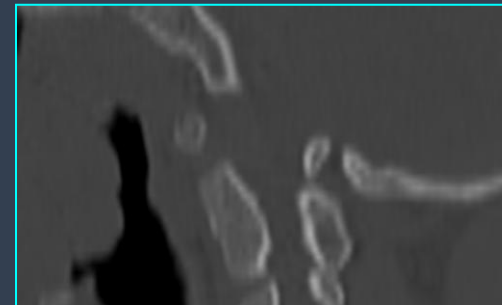
Os odontoideum



Fusione di C1
al clivus



Cleft congenito



Assimilazioni atlo-occipitali
o occipitalizzazione dell' atlante



Chiari I e flusso liquorale

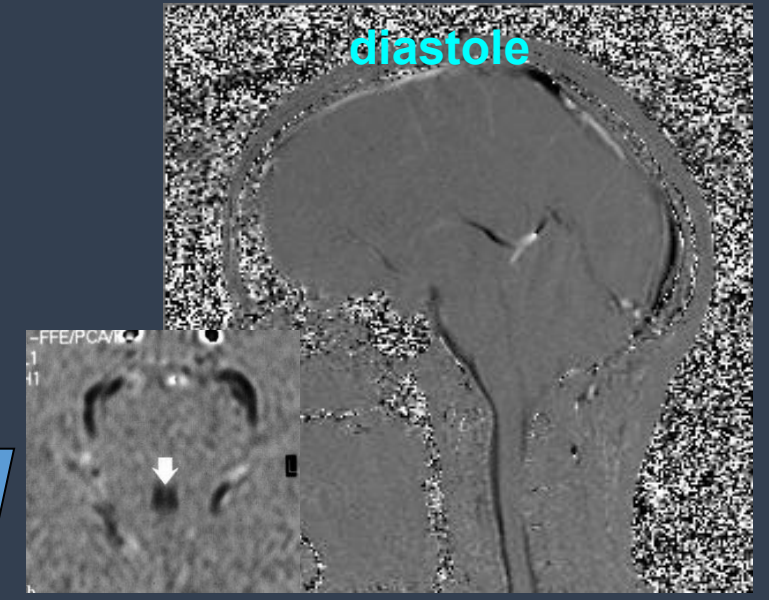
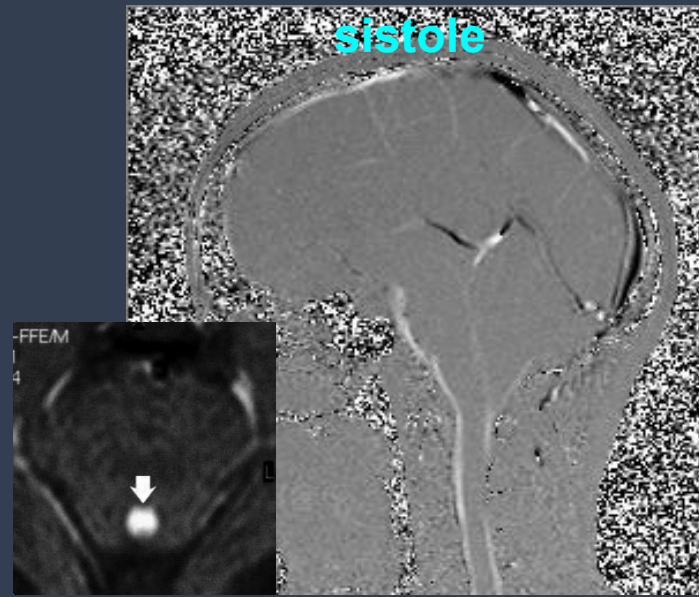
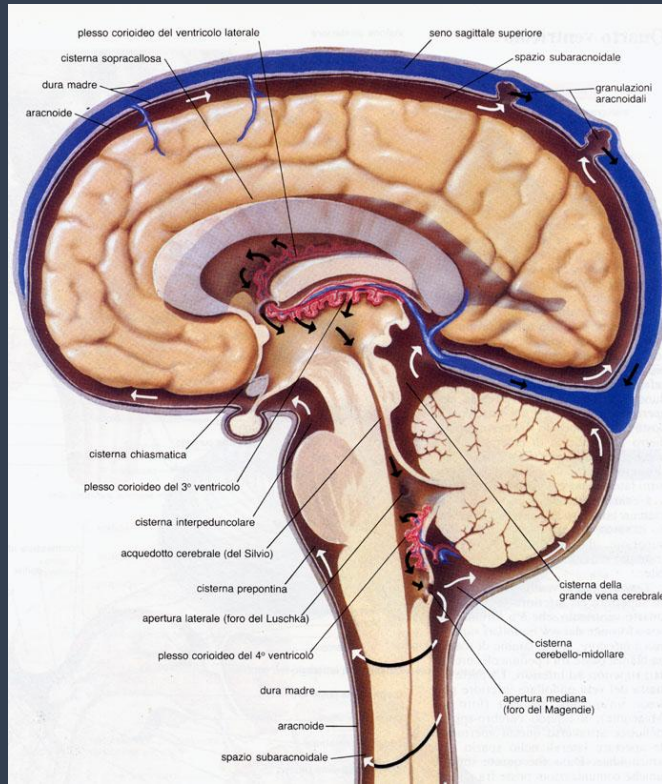
Il CSF è secreto dai plessi corioidei e scorre in modo rostro-caudale dai ventricoli laterali al terzo ventricolo, poi al IV ventricolo e attraverso il Magendie nello spazio subaracnoideo alla base del cranio.

In questo spazio ha flusso multidirezionale, lungo le convessità e verso il midollo spinale.

Il CSF lascia lo spazio subaracnoideo attraverso i villi aracnoidei a livello del SSS, altri seni e attorno alle radici spinali.

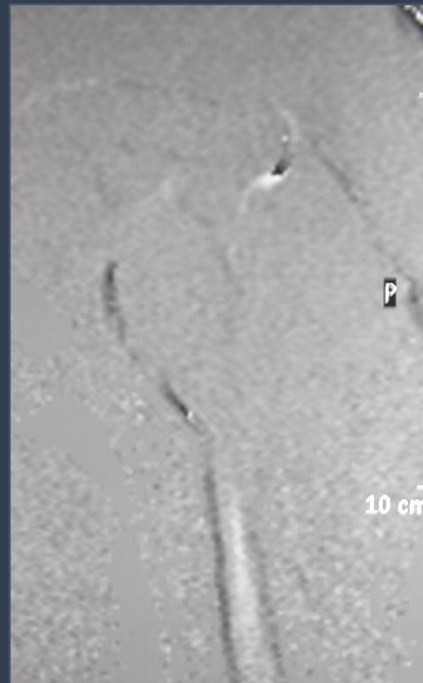
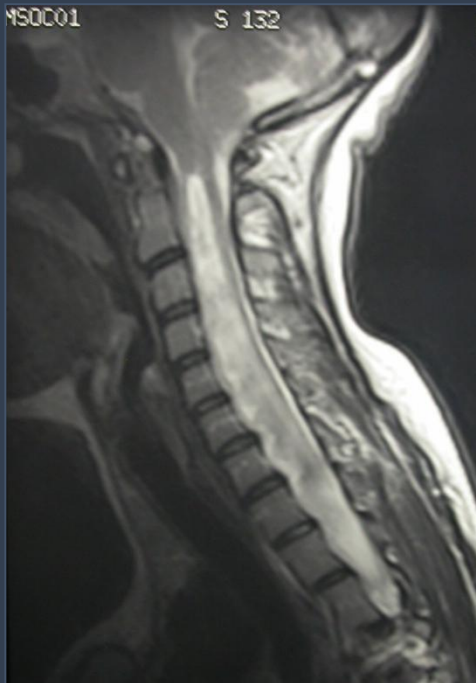
2D-PC cine CSF (metodo non invasivo per lo studio della circolazione liquorale)

Il flusso è pulsatile e bidirezionale: pulsazione caudale in sistole e craniale in diastole



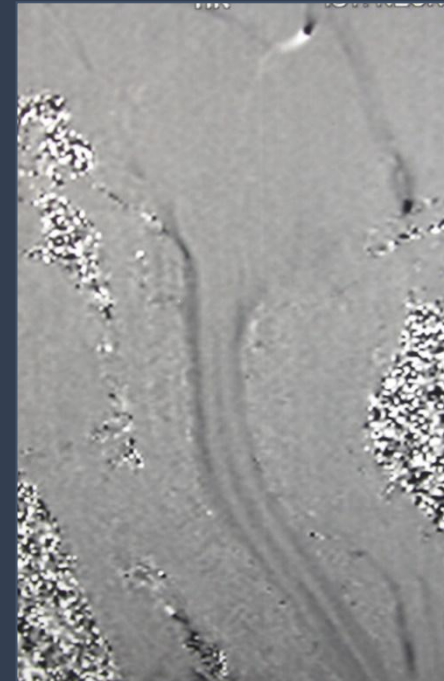
Nei Chiari I le pulsazioni liquorali sono disorganizzate: l'ostruzione a livello del forame magno determina riduzione del flusso e della velocità di flusso a livello della cisterna magna e negli spazi liquorali pericerebellari posteriori e al passaggio cranio spinale

Hofmann E et al, AJNR 2000

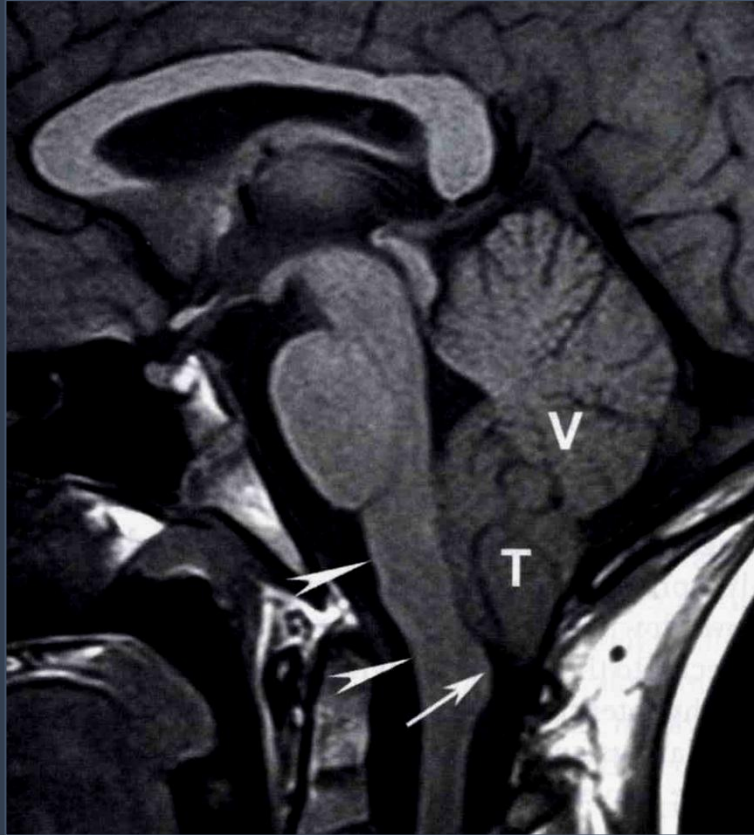


↑
Pre-chirurgia

Dopo 8 mesi dalla chirurgia



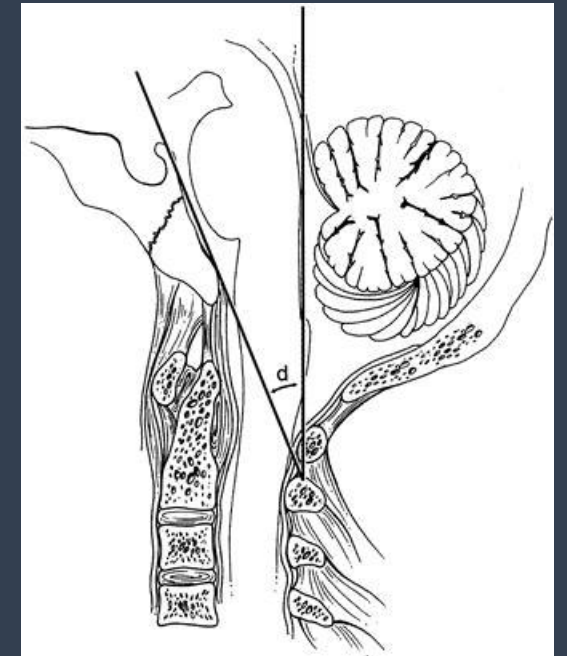
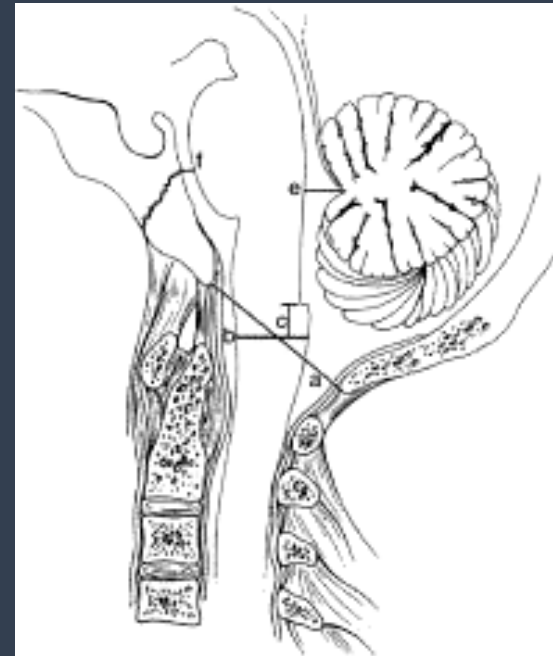
Variante bulbare o Chiari 1.5



oltre alla discesa tonsillare
vi' e' discesa del bulbo e costantemente dell'obex,
spesso malf cerniera, platibasia e impronta basilare.
Siringomielia nel 50% dei casi.
Pazienti poco responsivi alla decompressione

Chiari 0

Distorsione e compromissione della fossa cranica posteriore (più piccola che di norma) e del suo contenuto in pazienti con idrosiringomielia ma senza ectopia tonsillare e con risoluzione della siringomielia dopo decompressione della fossa cranica posteriore



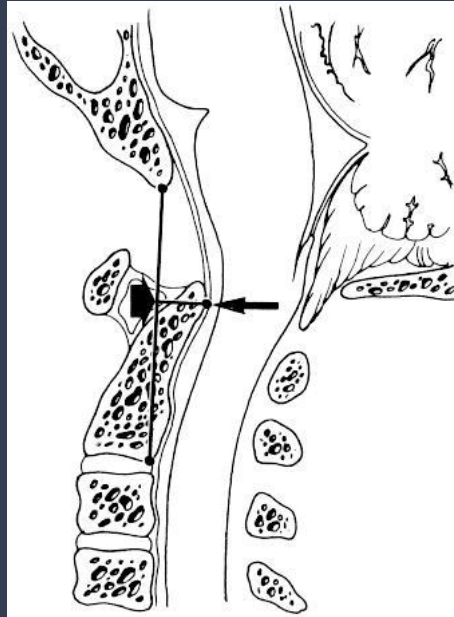
Ampiezza maggiore che di norma del forame magno
Obex localizzato caudalmente di 2 DS
Tronco dislocato caudalmente di 3 DS
> FCP piccola
> Interferenza nella normale circolazione di liquor
al passaggio cranio-spinale > siringomielia

«Complex» Chiari

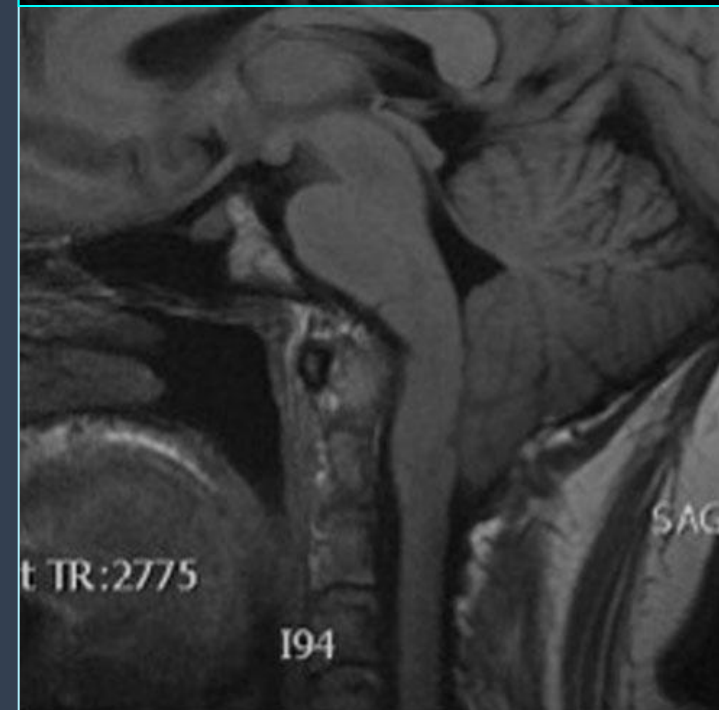
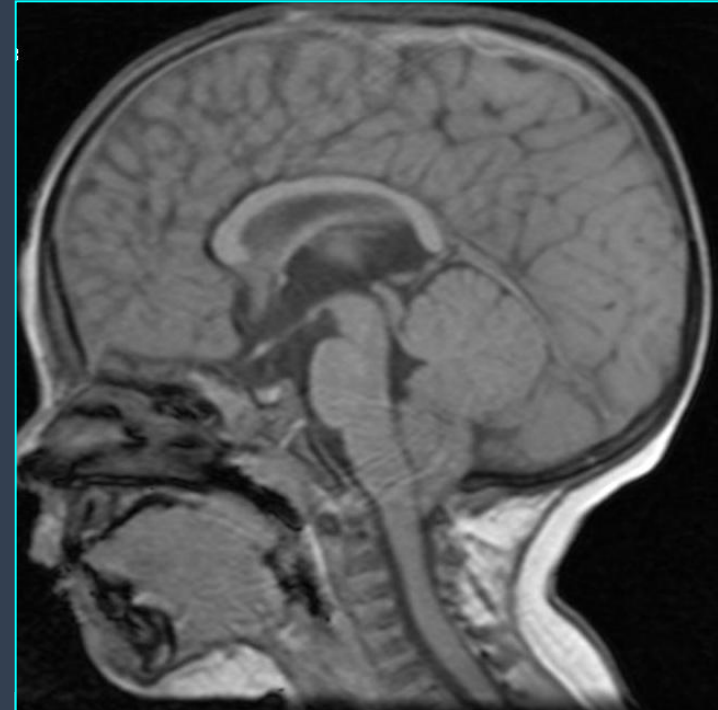
Malformazione caratterizzata da erniazione tonsillare associata ad una o più dei seguenti reperti radiologici

- erniazione del bulbo oltre il forame magno (Chiari 1.5)
- retroflessione del dente dell'epistrofeo
- angolo clivus-canale anomalo
- occipitalizzazione dell'atlante
- Impressione basilare
- scoliosi
- Siringomielia

Fenotipo clinico + severo
differente management
(decompressione posteriore+
resezione del dente+ fusione cc)



DL Brockmeyer Neurol Sci 2011



Chiari 1 acquisito

Ectopia tonsillare secondaria a:

1 IPOTENSIONE LIQUORALE (iatrogena, spontanea)

2 AUMENTI DELLA PRESSIONE ENDOCRANICA (tumori, ematomi, ipertensione venosa nelle malformazioni AV, ipertensione intracranica idiopatica-IIH)

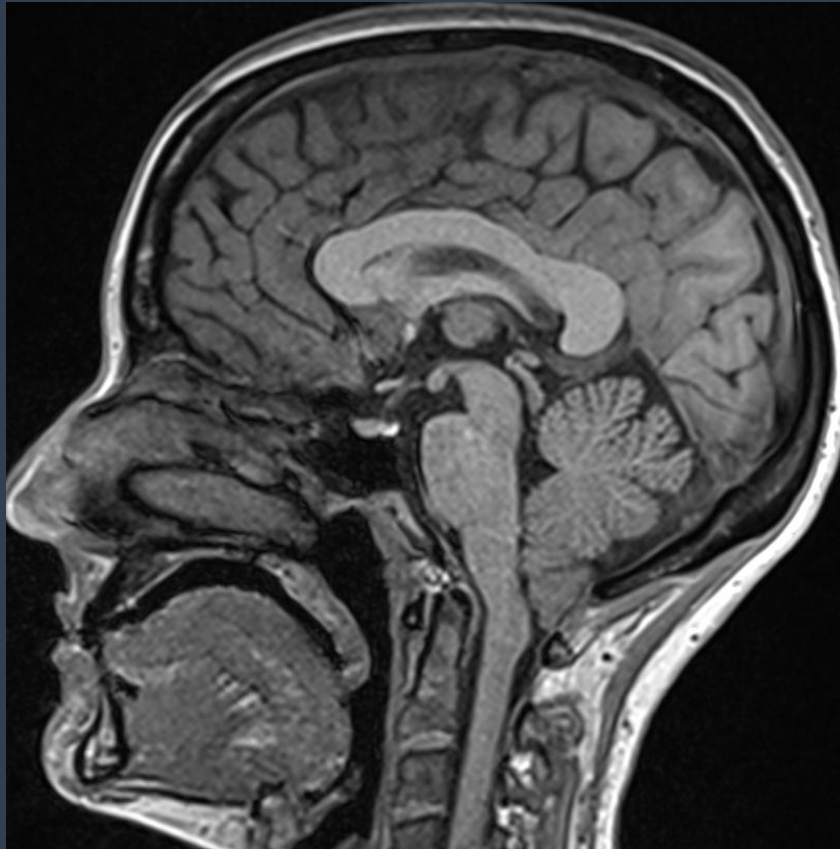
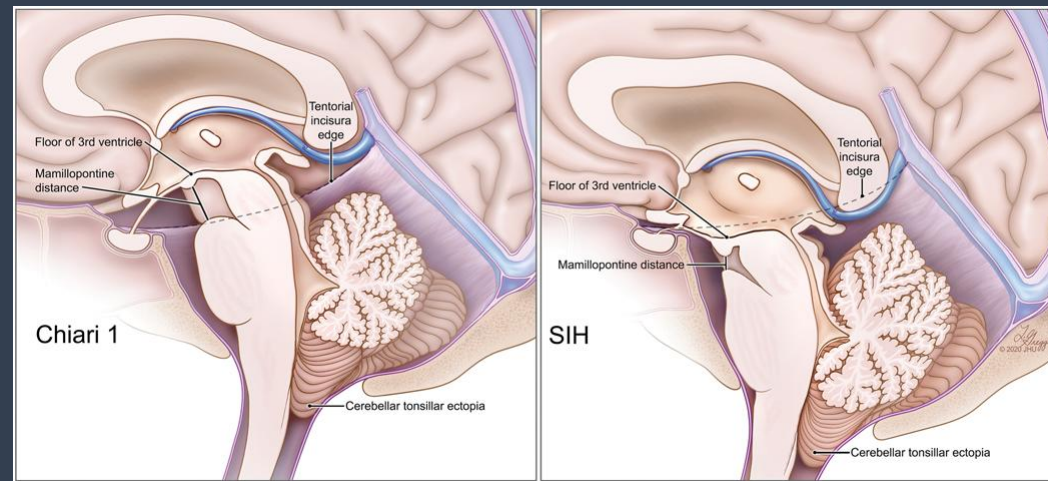
Cerebrospinal Fluid Leaks, Spontaneous Intracranial Hypotension, and Chiari I Malformation

Rahul Kumar, MD, PhD^a, Jeremy K. Cutsforth-Gregory, MD^b,
Waleed Brinjikji, MD^{a,c,*}

Neurosurg Clin N Am 34 (2023) 185–192

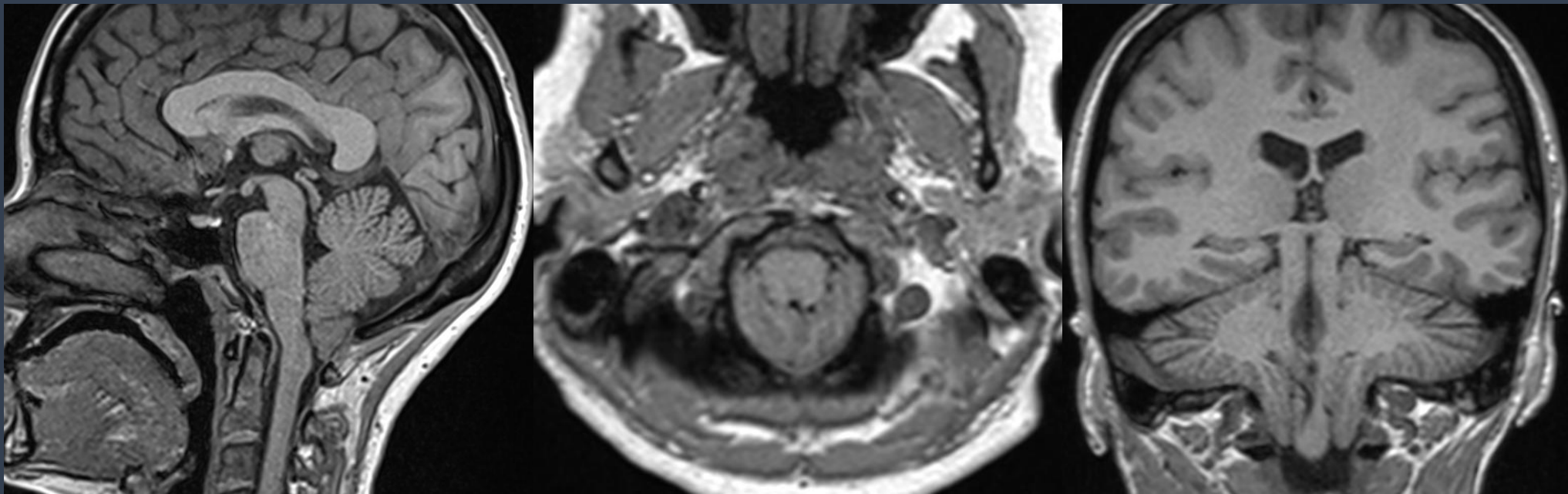
Table 2
Differentiating features of spontaneous intracranial hypotension (SIH) and Chiari 1 malformation (CM-1)

	SIH	CM-1
Epidemiology	Children to adults Middle-aged women	Children to adults Symptomatic in early middle age
Pathophysiology	Spontaneous loss of CSF across spinal dura	Congenital crowding of posterior fossa
Presentation	Orthostatic and/or Valsalva headache Vestibulocochlear syndromes Frontotemporal dementia	Occipital-cervical headache aggravated by Valsalva Lower cranial nerve dysfunction Upper cervical cord syndromes Hydrocephalus
Imaging features	Brain sag Pachymeningeal enhancement Subdural fluid collections Cerebral sinus venous engorgement Rare syrinx	Cerebellar tonsillar descent below foramen magnum “Peg-like”/pointed tonsillar morphology Preservation of prepontine cistern Majority with syrinx
Treatment	Percutaneous epidural blood patch Microsurgical repair of spinal dural defect Transvenous embolization of CVF	Suboccipital craniectomy ± expansion duraplasty





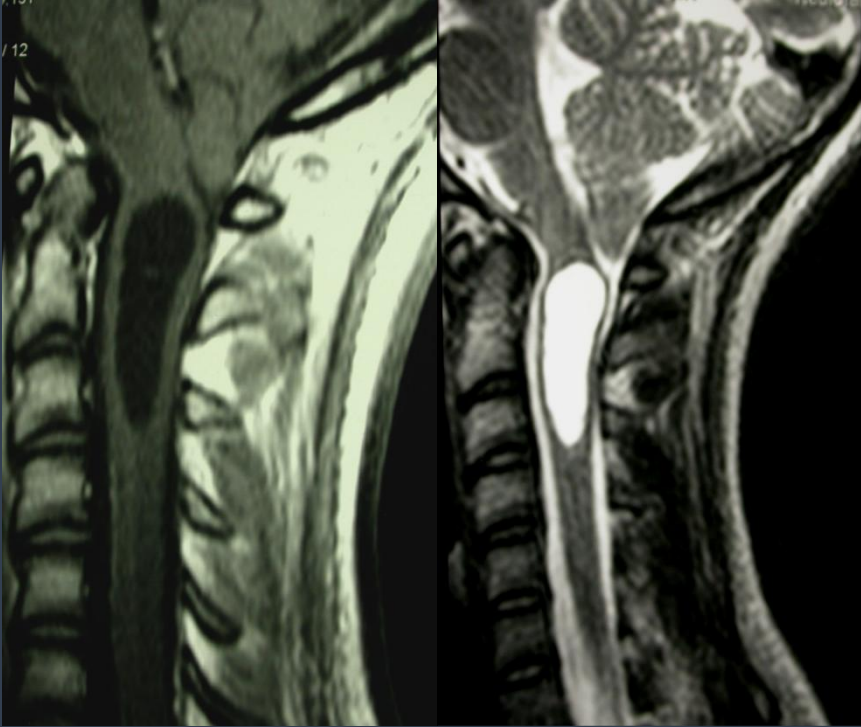
SIH



CHIARI I

idrosiringomielia

Cavità ripiena di liquor posta nel midollo spinale e orientata longitudinalmente che interessa sia il canale centrale sia il midollo spinale o indipendente dal canale centrale



C'è una selettiva ostruzione del flusso liquorale dal comparto intracranico al rachide durante la sistole. L'aumento della velocità e della pressione del liquor nello spazio subaracnoideo perimidollare forza lo stesso liquor nel canale centrale del midollo spinale attraverso gli spazi perivascolari ingranditi

Anomalie osse della cerniera AO e angolo basale $> 135^\circ$ sono i fattori di rischio più importanti per la formazione della siringomielia

Classificazione siringomielia-idromielia

Type I: siringomyelia with obstruction of the foramen magnum and dilation of the central spinal canal:

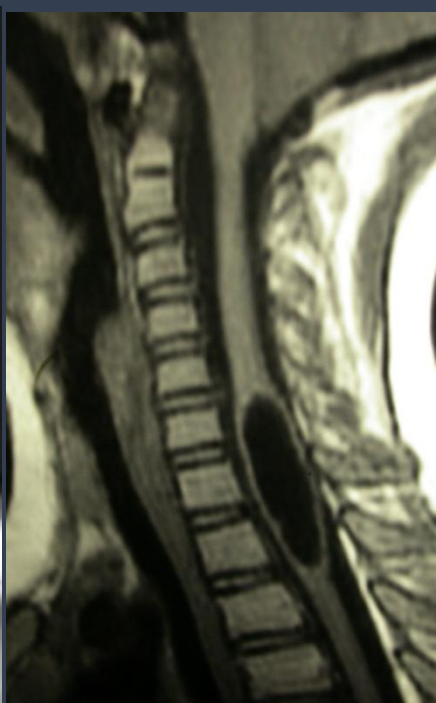
- a) Associated with CM1;
- b) Associated with other obstructive lesions of the foramen magnum;

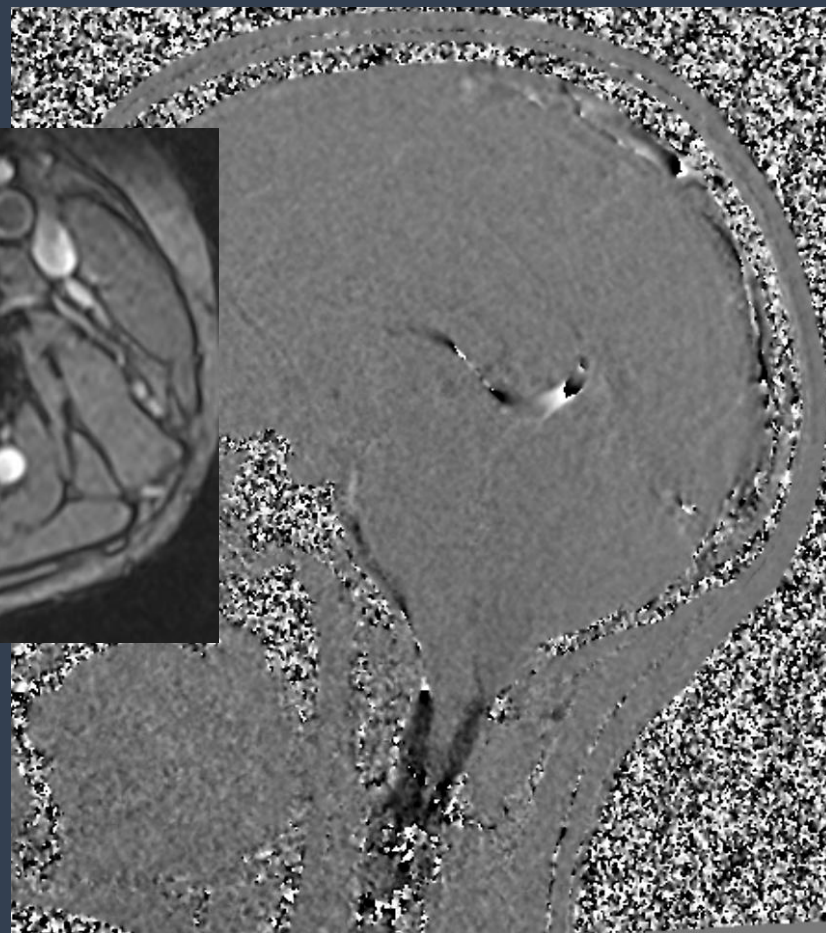
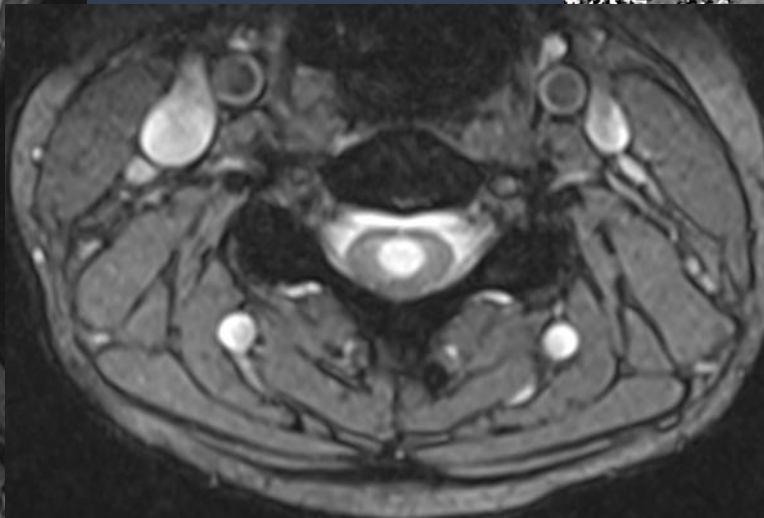
Type II: siringomyelia without obstruction of the foramen magnum, or idiopathic;

Type III: siringomyelia with other diseases of the spinal cord (secondary):

- a) Spinal cord tumours (usually intraspinal);
- b) Traumatic myelopathy;
- c) Spinal arachnoiditis and pachymeningitis;
- d) Myelomalacia due to compression of the spinal cord (tumor, spondylosis);

Type IV: pure hydromyelia, developmental widening of the central canal of the spinal cord







Grazie per l'attenzione

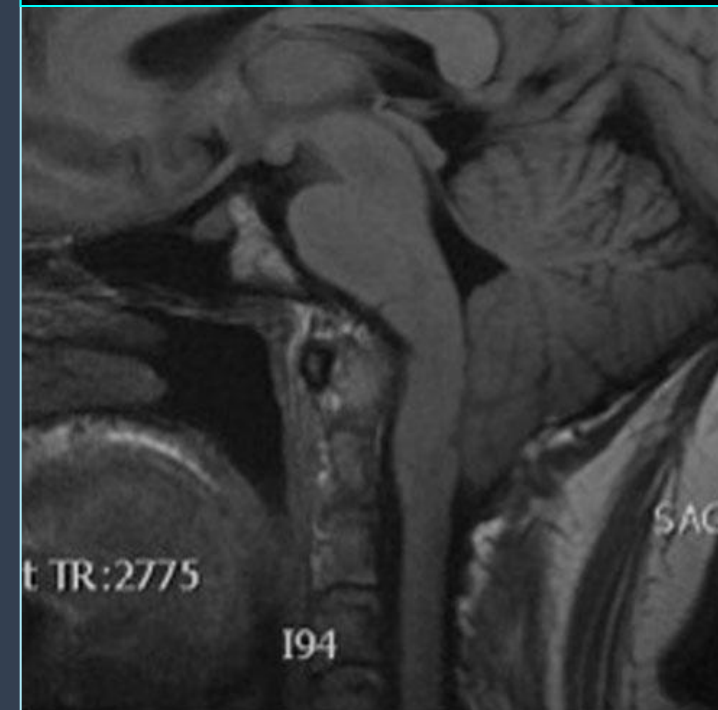
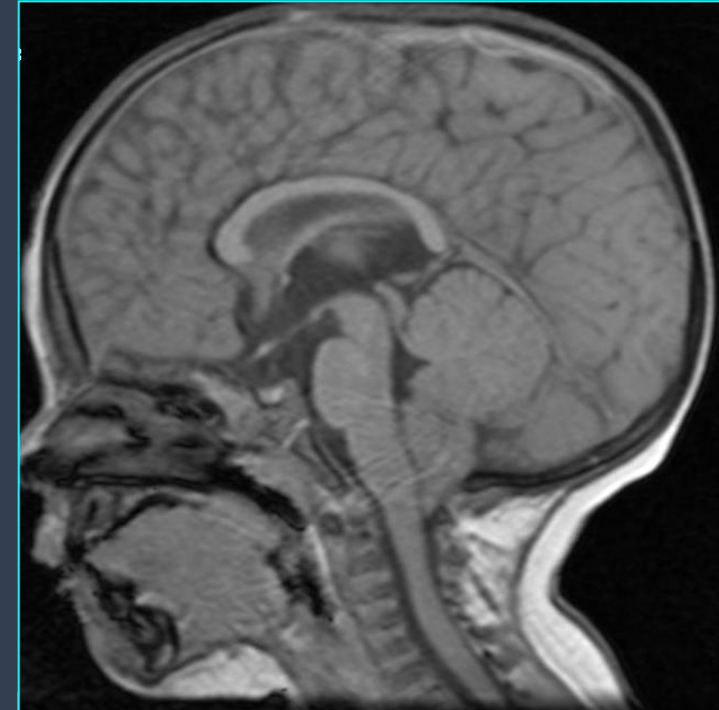
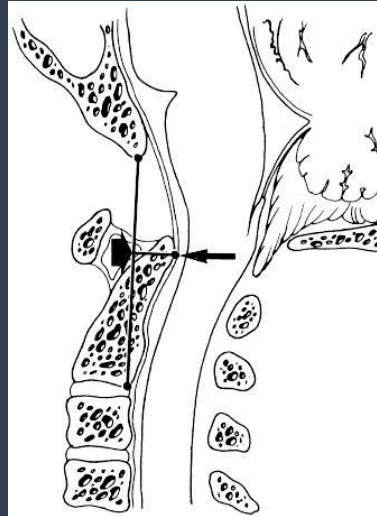
Tethered cord syndrome is a condition where the spinal cord becomes abnormally anchored to surrounding tissues, limiting its typical movement. This anomaly can give rise to complications, including Chiari Malformation and Syringomyelia. The syndrome is characterized by motor and sensory dysfunctions resulting from the undue tension exerted on the spinal cord due to this abnormal tethering. Traditionally, it is linked with the presence of a low-situated conus medullaris. The primary mode of treatment is surgical intervention, with outcomes varying from patient to patient. Even though tethered spinal cord syndrome is seldom diagnosed in emergency settings, emergency physicians must be vigilant and consider this condition in patients exhibiting symptoms reminiscent of cauda equina syndrome. Tethered Cord Syndrome (TCS) is present in about 14% of CM-I patients

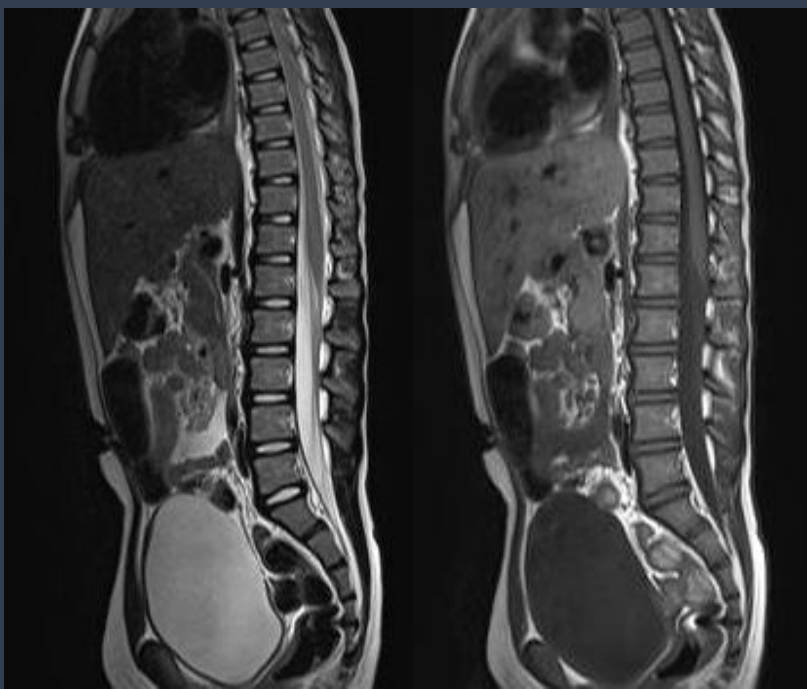
«Complex» Chiari

Malformazione caratterizzata da erniazione tonsillare associata ad una o più dei seguenti reperti radiologici

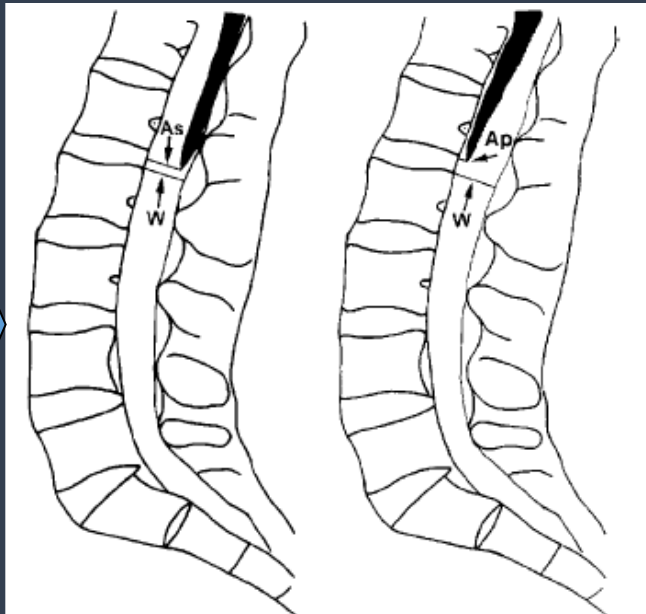
- erniazione del bulbo oltre il forame magno (Chiari 1.5)
- retroflessione del dente dell'epistrofeo
- angolo clivus-canale anormale
- occipitalizzazione dell'atlante
- Impressione basilare
- scoliosi
- Siringomielia

Fenotipo clinico + severo
differente management
(decompressione posteriore +
resezione del dente + fusione cc)





Posizione normale del cono midollare



filum terminale non è chiaramente visibile
nella RM standard....

... posizione dorsale del filum terminale
con studio RM in posizione prona

Witkamp et al. Radiology 2001

Classificazione differenti tipi di discesa tonsillare

Classification of the different types of tonsillar descent

Name	Causal mechanism	Origin
Primary (classic) Chiari 1 deformity	• Abnormal growth of enchondral CVJ • Mis-segmentation of CVJ	Developmental
Secondary Chiari 1 deformity	• Macrocerebellum, megalencephaly • Basal impression, platybasia • Craniosynostosis	Developmental
Tonsillar herniation	• Idiopathic intracranial hypertension • AVM-related venous congestion • Spontaneous intracranial hypotension • Expanding cranial / intracranial masses	Acquired

AVM, arteriovenous malformation; CVJ, craniovertebral junction.

Dal punto di vista radiologico è necessario valutare sia le tonsille cerebellari sia l'ampiezza e la morfologia della fossa cranica posteriore-scalpo e lo stato funzionale della cerniera A-O.