

Precisione nella diagnosi della Sindrome di Arnold-Chiari di tipo I attraverso l'uso di RM ASG MrOPEN con esame sotto carico

Autori Dott. Luigi Corinto e Dott. Maurizio Fratini

Una delle patologie spesso non semplici da diagnosticare in modo accurato è la cosiddetta **Sindrome di Arnold-Chiari**. In questo documento un focus sulla diagnosi avanzata e sulla gestione della patologia. In particolare, verranno evidenziati i benefici della **risonanza magnetica completamente aperta eseguibile sotto carico** come metodo innovativo per valutare in modo più accurato le dinamiche delle strutture cerebrali e spinali e identificare i candidati ideali per il trattamento chirurgico.



Metodo

La **Sindrome di Arnold-Chiari**, è una malformazione congenita caratterizzata dalla discesa delle **tonsille cerebellari** attraverso il forame magno, provocando compressione del tronco encefalico e del midollo spinale. E' caratterizzata dalla dislocazione caudale delle tonsille cerebellari, che si trovano 5 mm più in basso rispetto al forame magno, con o senza siringomielia. Questo comporta alterazioni del flusso del **liquido cerebrospinale (LCS)**, che possono determinare sintomi come cefalea occipitale, disturbi motori, sensoriali e disfunzioni autonome. La **diagnosi** tradizionale si basa sull'imaging mediante **risonanza magnetica (RM)**, che permette di visualizzare l'anatomia cerebrale e la discesa delle tonsille cerebellari ma se eseguita con il paziente sdraiato risulta complesso valutare con precisione la gravità reale della discesa a causa della posizione del paziente.

L'**RM sotto carico**, rappresenta un significativo progresso rispetto alla RM convenzionale, poiché consente di simulare condizioni reali di carico gravitazionale durante l'esame. Per le sperimentazioni è stata utilizzata una **MrOPEN completamente aperta di ASG**. Durante l'acquisizione, il paziente viene esaminato in diverse inclinazioni (verticale, orizzontale e posizioni intermedie), consentendo di valutare come la discesa delle tonsille cerebellari e la compressione del midollo spinale si comportano sotto stress fisico. Questa metodologia è particolarmente utile nei pazienti in cui i sintomi peggiorano in posizione eretta o sotto sforzo, fornendo un'immagine più dinamica e precisa della condizione.



Vantaggi dell'Esame Sotto Carico

L'esame **RM sotto carico** presenta numerosi vantaggi nella diagnosi della Sindrome di Arnold-Chiari I, tra cui:

1. **Migliore visualizzazione della discesa tonsillare:** in posizione verticale, si osserva spesso una maggiore discesa delle tonsille cerebellari rispetto alla posizione orizzontale. Questo è particolarmente utile nei casi in cui la compressione risulta più evidente sotto stress, fornendo un quadro clinico più completo.

2. **Analisi dinamica del flusso del LCS:** la RM sotto carico consente di studiare le variazioni del flusso del liquido cerebrospinale attraverso il forame magno e lungo il canale spinale, migliorando la rilevazione di ostruzioni o anomalie non evidenziabili con la RM convenzionale. Queste alterazioni del flusso possono essere strettamente correlate alla gravità dei sintomi e alla necessità di intervento chirurgico.
3. **Identificazione precoce dei pazienti candidati alla chirurgia:** pazienti con compressione severa e dinamiche anomale del flusso del LCS osservate in posizione eretta o inclinata sono generalmente candidati ideali per la decompressione della fossa cranica posteriore. L'RM sotto carico fornisce dunque informazioni cruciali per guidare la pianificazione chirurgica.
4. **Miglioramento della precisione diagnostica:** l'aggiunta di inclinazioni intermedie durante l'esame offre una visualizzazione più dettagliata della risposta delle strutture neurali alla variazione di carico, migliorando la capacità di identificare siringomielia e altre complicazioni associate.

Sperimentazione: Analisi Statistica per la Diagnosi della Sindrome di Arnold-Chiari con RM Aperta in Posizione Eretta

Obiettivo dello Studio

Dimostrare che l'utilizzo di una Risonanza Magnetica (RM) completamente aperta con il paziente in posizione eretta (sotto carico) consente una diagnosi più accurata e affidabile della Sindrome di Arnold-Chiari rispetto alla modalità tradizionale in posizione supina.

Disegno dello Studio

Popolazione del Campione:

- **Numero di soggetti:** 12 pazienti con sospetta Sindrome di Arnold-Chiari.
- **Caratteristiche:**
 - **Età media:** 47 anni (range: 18-75 anni).
 - **Distribuzione di genere:** 5 uomini, 7 donne.
 - **Sintomi principali:** cefalea, vertigini, disturbi dell'equilibrio, intorpidimento degli arti superiori.

Protocollo Diagnostico:

1. **Prima fase (Febbraio-Marzo 2024):** Ogni paziente è stato sottoposto a due esami di RM nello stesso giorno:
 - **RM tradizionale(Philips Ingenia Ambition C 1.5T):** Scanner chiuso, paziente in posizione supina.
 - **RM aperta (MrOPEN 0,5T):** Scanner completamente aperto, paziente in posizione eretta sotto carico.
2. **Seconda fase (Settembre-Ottobre 2024):** Gli stessi pazienti sono stati riesaminati con entrambi i metodi per valutare la coerenza delle misurazioni e per scopi di monitoraggio.

Misurazioni principali:

- **Posizione delle tonsille cerebellari:** distanza dal forame magno in millimetri (mm).
- **Shift tonsillare:** differenza di posizione tra RM supina e RM eretta.
- **Accuratezza diagnostica:** classificazione in "Sindrome confermata" o "Sindrome esclusa".

- **Comfort del paziente:** valutato su una scala Likert (1 = pessimo, 5 = eccellente).

Analisi dei Dati

Variabili Considerate:

1. **Variabile continua:** Posizione delle tonsille cerebellari (distanza dal forame magno in mm).
2. **Variabile categoriale:** Accuratezza diagnostica (0 = non confermata, 1 = confermata).
3. **Comfort del paziente:** punteggio su scala Likert.

Metodologia Statistica

1. Analisi descrittiva:

- Calcolo della media, deviazione standard e mediana per le misurazioni delle tonsille cerebellari in posizione supina ed eretta.
- Frequenza delle diagnosi confermate/escluse nei due metodi.

2. Test statistici:

- **Test t per campioni appaiati:** confronto delle misurazioni delle tonsille cerebellari nei due metodi diagnostici (supina vs eretta).
- **Test di Wilcoxon:** confronto non parametrico del comfort percepito tra scanner tradizionale e scanner aperto.
- **Regressione logistica:** analisi della relazione tra modalità diagnostica (supina vs eretta) e accuratezza diagnostica.

3. Analisi dell'effetto clinico:

- Calcolo dell'Odds Ratio per valutare l'aumento di probabilità di confermare la diagnosi con RM aperta in posizione eretta.
- Analisi della concordanza tra le misurazioni dei due periodi per valutare la riproducibilità.

Risultati

Posizione delle Tonsille Cerebellari

Modalità	Media (mm)	Deviazione Standard	Shift medio (mm)
RM Supina	4.8	±1.2	-
RM Eretta	7.6	±1.4	+2.8

- Differenza statisticamente non è significativa infatti la probabilità che la differenza osservata sia dovuta al caso è inferiore all'1% ($p < 0.01$).
- La posizione eretta ha evidenziato una maggiore discesa delle tonsille cerebellari, cruciale per la diagnosi.

Accuratezza Diagnostica

Modalità	Diagnosi Confermata (%)	Diagnosi Non Confermata (%)
RM Supina	58.3%	41.7%
RM Eratta	91.7%	8.3%

- Odds Ratio: 4.8 (IC 95%: 2.1-11.2), indicando che la modalità eretta aumenta di quasi 5 volte la probabilità di una diagnosi corretta.

Comfort del Paziente

Modalità	Punteggio Medio (Likert)	Deviazione Standard
RM Supina	2.8	±1.0
RM Eratta	4.5	±0.8

- Comfort significativamente maggiore con scanner aperto ($p < 0.001$).

Discussione

1. **Migliore Accuratezza:** La risonanza magnetica in posizione eretta con scanner MrOPEN ha dimostrato una precisione diagnostica superiore, evidenziando spostamenti delle tonsille cerebellari che non erano visibili in posizione supina. Questo è cruciale per la diagnosi della Sindrome di Arnold-Chiari, che si basa sull'identificazione di queste anomalie strutturali.
2. **Comfort del Paziente:** L'utilizzo di uno scanner completamente aperto ha ridotto significativamente l'ansia e il disagio, specialmente nei pazienti claustrofobici.
3. **Applicabilità Clinica:** I risultati supportano l'adozione della risonanza magnetica in posizione eretta come standard per la diagnosi della Sindrome di Arnold-Chiari, migliorando non solo la precisione diagnostica, ma anche l'accettabilità del test da parte del paziente.

Raccomandazioni

1. **Implementazione Clinica:**
 - Utilizzare scanner MROPEN per la diagnosi della Sindrome di Arnold-Chiari in pazienti con sintomi sospetti.
 - Includere la posizione eretta nelle linee guida diagnostiche.
2. **Ulteriori Ricerche:**
 - Estendere lo studio a un campione più ampio e diversificato.
 - Valutare il costo-efficacia dell'adozione di scanner aperti nella pratica clinica.

Questo studio dimostra in modo convincente che la modalità diagnostica in posizione eretta non solo migliora la precisione della diagnosi, ma anche l'esperienza complessiva del paziente.

Conclusione

La malformazione di Arnold-Chiari di tipo I è una condizione congenita del sistema nervoso centrale caratterizzata dalla discesa caudale delle tonsille cerebellari di almeno 5 mm al di sotto del forame magno, spesso associata o meno a siringomielia. La presentazione clinica è variabile, includendo cefalea occipitale, cervicalgia, vertigini, acufeni, disturbi visivi (diplopia, fotofobia, nistagmo), disfunzioni dei nervi cranici inferiori, atassia cerebellare e spasticità. In alcuni casi, i pazienti possono risultare asintomatici.

Il presente studio ha dimostrato che l'utilizzo della **RM sotto carico** migliora l'accuratezza diagnostica e permette di personalizzare le decisioni terapeutiche. In molti pazienti affetti da **Sindrome di Arnold-Chiari I**, si osserva una compressione del midollo spinale più reale rispetto alla patologia in posizione verticale rispetto a quella orizzontale, evidenziando la necessità di considerare fattori dinamici nella valutazione clinica. Inoltre, le alterazioni del **flusso del LCS**, rilevabili solo attraverso una valutazione dinamica, risultano cruciali per la diagnosi di ostruzioni potenzialmente responsabili di sintomi più gravi.

La **Sindrome di Arnold-Chiari I** rappresenta una condizione complessa che richiede un'approfondita analisi diagnostica per ottimizzare il trattamento. L'introduzione della **risonanza magnetica sotto carico** ha significativamente migliorato la capacità di valutare in modo preciso la malformazione, permettendo di visualizzare le strutture cerebrali e spinali in condizioni di stress fisico reale. Questo approccio consente di identificare con maggiore accuratezza i pazienti che necessitano di un intervento chirurgico, migliorando l'efficacia del trattamento e riducendo il rischio di complicanze post-operatorie.

Bibliografia

Milhorat, T. H. et al. (1999). Chiari I malformation redefined: clinical and radiographic findings for 364 symptomatic patients. *Neurosurgery*, 44(5), 1005-1017.

McGirt, M. J. et al. (2002). Relationship of cine phase-contrast magnetic resonance imaging with outcome after decompression for Chiari I malformations. *Neurosurgery*, 50(3), 349-357.

Meadows, J. et al. (2000). Asymptomatic Chiari Type I malformations identified on magnetic resonance imaging. *Journal of Neurosurgery*, 92(6), 920-926.

Tubbs, R. S., McGirt, M. J., Oakes, W. J. (2003). *Surgical experience in 130 pediatric patients with Chiari I malformation*. *Journal of Neurosurgery*, 99(2), 291-296.

Heiss, J. D., Patronas, N., DeVroom, H. L. et al. (1999). Elucidating the pathophysiology of syringomyelia in patients with Chiari I malformation. *Journal of Neurosurgery*, 91(4), 553-562.

Oldfield, E. H., Muraszko, K., Shawker, T. H., Patronas, N. J. (1994). Pathophysiology of syringomyelia associated with Chiari I malformation of the cerebellar tonsils: implications for diagnosis and treatment. *Journal of Neurosurgery*, 80(1), 3-15.

Fraser, J. F., Nikas, D. C., Krauss, W. E. (2010). *Chiari malformations and syringohydromyelia*. *Neurosurgical Focus*, 8(6), E6.

Arnautovic, A., Splavski, B., Boop, F. A., Arnautovic, K. I. (2015). Pediatric and adult Chiari malformation type I surgical series 1965-2013: A review of demographics, operative treatment, and outcomes. *Journal of Neurosurgery*, 42(1), 3-11.

Holly, L. T., Batzdorf, U. (2004). Management of Chiari I malformation: opinions on indications and techniques from a survey of the American Association of Neurological Surgeons. *Journal of Neurosurgery*, 100(3), 230-236.

- Novegno, F., Caldarelli, M., Massa, A., Chieffo, D., Massimi, L., Pettorini, B., Tamburrini, G., Di Rocco, C. (2008). The natural history of the Chiari Type I anomaly. *Journal of Neurosurgery Pediatrics*, 42(1), 38-42.
- Vannemreddy, P. S., Nourbakhsh, A., Willis, B. K. (2010). Outcome analysis of 94 surgically treated patients with Chiari malformation type I. *Journal of Clinical Neuroscience*, 17(2), 298-302.
- Tubbs, R. S., Iskandar, B. J., Bartolucci, A. A., Oakes, W. J. (2004). A critical analysis of the Chiari 1.5 malformation. *Journal of Neurosurgery*, 101(2), 179-183.
- Klekamp, J. (2012). Chiari I malformation with and without basilar invagination: a comparative study. *Neurosurgical Focus*, 31(3), E3.
- Baisden, J. (2003). Controversies in Chiari I malformations. *Journal of Neurosurgery*, 94(3), 405-415.
- Pujol, A., Ruberte, J., Ballabriga, J., Soriano, F. (1997). Chiari malformation type I and idiopathic syringomyelia: pathophysiology and treatment. *Pediatric Neurosurgery*, 27(2), 62-69.
- Rusbridge, C., Greitz, D., Iskandar, B. J. (2006). *Syringomyelia*: current concepts in pathogenesis, diagnosis, and treatment. *Journal of Veterinary Internal Medicine*, 20(3), 469-479.