

Le siringomieli primitivamente spinali

Francesco Saverio Pastore, Giovanni Liccardo, Giovanna Ricci, Renato Giuffrè

Riassunto. *Le siringomieli primitivamente spinali.* La siringomielia può essere classificata seguendo il criterio dell'associazione con patologie del passaggio cranio-spinale. In ragione di ciò, la siringomielia può manifestarsi come conseguenza di un ostacolo al flusso liquorale cranio-spinale (3/4 dei casi) generalmente come conseguenza di un processo malformativo (Dandy-Walker, Chiari tipo I-II, impressione basilare) oppure, meno frequentemente, apparire come una forma acquisita a causa di tumori o processi aracnoiditici a livello del forame magno. Nella siringomielia primitivamente spinale (non hindbrain-related) il flusso liquorale perimidollare è rallentato da una diffusa fibrosi meningeale spinale, provocata da traumi spinali, meningiti batteriche o chimiche (mezzi di contrasto per indagini mielografiche), morbo di Pott, scoliosi, stenosi del canale spinale.

Lo scopo del presente lavoro è di passare in rassegna le più accreditate ipotesi etiopatogenetiche sulla cosiddetta siringomielia non hindbrain-related (cioè primitivamente spinale) ed esaminare criticamente, alla luce di questi concetti etiologici, le attuali opzioni terapeutiche.

Viene presentato anche un tipico caso di siringomielia primitivamente spinale in una paziente di 57 anni, affetta da spondilite tuberculare, trattata chirurgicamente secondo i summenzionati principi in ragione dell'etiologia e con valutazione RM dei risultati a distanza.

Parole chiave: siringomielia spinale, etiopatogenesi, terapia.

Summary. Syringomyelia could be classified according to the presence or absence of association with hindbrain pathology. Therefore, hindbrain-related syringomyelia could either appear as a result of an hindrance to the cranio-spinal CSF flow, (3/4 cases) usually as a consequence of a malformation (Dandy-Walker, Chiari I-II, basilar impression), or could less frequently show up as an acquired form caused by tumors or foramen magnum arachnoiditis. In the non hindbrain-related syringomyelia, the perimedullary CSF flow is slowed by a diffuse spinal meningeal fibrosis, caused by spinal trauma, bacterial or chemical (contrast medium) meningitis, Pott disease, scoliosis, spinal canal stenosis. The aim of the present review is to analyze the most convincing etiopathogenetic hypotheses regarding the so called non hindbrain syringomyelia and, in the light of these etiologic concepts, to review the current therapeutic options.

A typical case of primitive spinal syringomyelia, associated with Pott disease, is also reported, describing the rationale of the adopted surgical procedure and the therapeutic result, also evaluated with spinal MRI.

Key words: non hindbrain syringomyelia, aetiopathogenesis, therapy.

Cattedra di Neurochirurgia, Università «Tor Vergata», Roma.

La siringomielia è, in circa 3/4 dei casi, associata a patologie del passaggio encefalo-midollare (hindbrain-related), mentre per il restante quarto è considerata primitivamente spinale (non hindbrain-related)¹³.

Nel gruppo di siringomielia corrispondente a questo secondo tipo, il comune denominatore è rappresentato dall'estesa fibrosi meningeale spinale che ostacola il flusso liquorale perimidollare. Le cause, tutte acquisite, sono varie: esiti di trauma vertebro-midollare, di meningite batterica o chimica (mezzi di contrasto per indagini mielografiche), morbo di Pott, stenosi del canale spinale, scoliosi grave (tabella I)^{7, 8, 13}.

Tabella I. - Sessantaquattro casi di siringomieli primitivamente spinali¹³.

Etiologia	N. casi	Ritardo d'inizio dei sintomi (anni) «range»	media
Traumatica completa	31	<1-25	9,2
incompleta	14	4-31	10,2
Meningitica piogena t.b.c. *	1	41	41
	4	7-34	21
Pott *	2	16-40	28
Myodil	4	5-18	9,2
Ascesso epidurale	3	4-16	8
Idiopatica	5	?	?

* Un caso di Pott e meningite t.b.c. associati.

Per quanto concerne il primo tipo, l'ostacolo è a carico del flusso liquorale cranio-spinale e riconosce più frequentemente una genesi malformativa (Dandy-Walker, Chiari I e II, impressione basilare)³. Le forme acquisite sono sostenute da tumori cranio-spinali e da fibrosi meningeale al forame magno. Se la aracnoidite è confinata alle cisterne della base, alla siringomielia si può associare idrocefalo comunicante.

La presente trattazione riguarda le sole siringomieli non hindbrain-related acquisite nella maggioranza

dei casi, secondarie a causa nota (poche le forme idiopatiche). Tuttavia, come abbiamo accennato, esse non si identificano con tutte le siringomieli secondarie.

Un fattore fisiopatologico fondamentale differenzia le siringomieli dovute ad ostacolo cranio-spinale da quelle primitivamente spinali: il rifornimento della cavità siringomielica avviene a spese del liquor ventricolare per molte delle siringomieli del primo tipo; avviene sempre da parte del liquor spinale per quelle del secondo.

Un blocco cranio-spinale o un blocco leptomeningeo spinale crea un gradiente pressorio intermittente tra compartimento a monte e compartimento a valle dell'ostacolo. Un gradiente positivo cranio-spinale può forzare il liquor del pavimento del IV ventricolo lungo il canale centrale, nella cavità siringomielica^{1,11}.

Analogamente può sussistere un gradiente pressorio positivo caudo-craniale: l'onda liquorale per mezzo della quale, in condizioni fisiologiche, con un singolo colpo di tosse, starnuto, urlo, premito addominale, si dislocano 12 ml di liquor in un decimo di secondo dal distretto spinale a quello cranico con valori pressori di picco anche di 100 mmHg, può, in presenza di un ostacolo, forzare il liquor nelle zone di minor resistenza del tessuto intramidollare. Queste zone potrebbero essere rappresentate dagli spazi perivasali di Virchow-Robin^{11,12}.

Il canale spinale è sottoposto a continue oscillazioni di pressione, mediate principalmente dalle vene epidurali. Queste sono in comunicazione immediata e senza l'interposizione di valvole con i plessi venosi vertebrali, i quali a loro volta trasferiscono grossi volumi ematici dalle vene azigos, emiazigos ed altre vene addomino-toraciche. I compartimenti intraspinali, specialmente i fluidi intratecali, sono perciò soggetti - lungo l'arco vitale - a marcate oscillazioni pressorie in risposta a stress fisiologici quali il passaggio all'ortostatismo, la tosse, gli starnuti, etc³.

In risposta a ciò, una ragguardevole quantità di liquido spinale si disloca nel capo, per tornare poi presto alla sua abituale posizione di riposo. L'estremità cefalica del nevrasso costituisce, insomma, una chiusura relativamente compiacente del canale spinale. Si potrebbe obiettare che l'aumento della pressione produce un ingorgo nel capo contemporaneamente alla colonna spinale, ma la capacità delle vene, specialmente del collo, fornisce un capace reservoir ematico.

In conclusione, il liquor compresso nel canale spinale si disloca con velocità balistica su e giù lungo il nevrasso. Se vi è un liquido dentro il midollo, esso pure è libero di muoversi, secondo il principio che se il volume del liquido all'interno è maggiore, questo si muoverà più velocemente di quello all'esterno. Questo movimento impulsivo e rapido di liquido è stato denominato «slosh» (colpo)^{11,12}.

L'applicazione di schemi di idrodinamica consente di spiegare gli «slosh» intramidollari a monte ed a valle dell'ostruzione dello spazio subaracnoideo, così come pure a distanza da essa, e spiegano il lento accrescimento nel tempo di una cavità siringomielica¹³.

Rimane ancora insoluto il problema di cosa metta in moto la formazione di detta cavità. In caso di trauma è logico ipotizzare che questo sia il livello iniziale di ingresso di liquido nel midollo o - in alternativa - che la cavità derivi dalla successiva liquefazione di un versamento ematico. Nei casi non traumatici, ischemia o edema midollare sono postulati come momenti iniziali, seguiti da degenerazione microcistica e da definitiva coalescenza di queste cisti in un'unica cavità. Si ipotizza anche che la fibrosi meningeale non traumatica ancori la corda midollare alla dura mediante aderenze anteriori e posteriori, fissurandola⁸.

La localizzazione di una cavità siringomielica primitivamente spinale è varia. In presenza di diffusa fibrosi meningeale si riscontrano spesso cavitazioni plurimetameriche, più o meno sepolimentate.

Nei casi di più limitato ostacolo al flusso liquorale perimidollare (frattura vertebrale, Pott, stenosi spinale segmentale, epidurite circoscritta) mancano in letteratura notizie precise sulla sede della cavità siringomielica in rapporto spaziale con tale patologia. È discutibile, poi, se questi blocchi segmentali siano di per sé responsabili della cavitazione midollare o non si sommino con gli effetti di più estese aderenze meningei (sanguinamento associato al trauma, meningite associata al Pott).

Da una serie di 30 casi riportati in letteratura di siringomielia post-traumatica cervicale, emerge che in 20 il trauma era stato cervicale (fratturativo in 19), ma in tre casi cervico-dorsale, in tre dorsale ed in quattro, infine, aveva localizzazione dorso-lombare⁷.

Dal punto di vista anatomico-patologico le siringomieli primitivamente spinali (non hindbrain-related) sono di due tipi: centrocaneale non comunicante con il sistema ventricolare ed extracaneale⁵.

Nella prima varietà la dilatazione distrettuale del canale centrale è separata dal IV ventricolo da un segmento di midollo in cui il canale è normalmente oblitterato. In essa l'ependima che riveste la siringa è denudato per vaste aree, è presente una dissezione paracentrale nel 43% dei casi e vi è comunicazione con lo spazio subaracnoideo nel 22% dei casi. Al contrario, nella siringomielia centrocaneale comunicante (hindbrain-related) la cavità è interamente rivestita di ependima, sono eccezionali le dissezioni paracentrali (4%) e non vi è mai comunicazione apprezzabile con gli spazi liquorali circostanti. Alcuni ritengono che quest'ultimo tipo di siringomielia debba più appropriatamente chiamarsi «idromielia»^{3,5}.

La siringomielia extracaneale è quella in cui la cavità intramidollare è distinta (separata) dal canale midollare centrale, il quale a questi stessi livelli risulta normalmente oblitterato. Tale siringomielia, che dal grigio centrale si estende nei cordoni midollari (in genere postero-lateralmente), ha rivestimento non ependimale ma gliale nel 69% dei casi, fibro-gliale nel 31%. Per definizione consiste in una dissezione paracentrale e nel 37% dei riscontri anatomico-patologici comunica con lo spazio aracnoideo circostante. In realtà è dubbio se tut-

te queste cavitazioni midollari extracanalari rientrano a pieno diritto sotto la denominazione di siringomieli: riscontrate in sede autoptica, se ne ignora la capacità ed il grado di distensione in vita, oltre il loro carattere evolutivo⁵.

Problematica è anche la correlazione clinica con i dati anatomici e fisiopatologici suddescritti.

Un primo dato significativo emerge dall'analisi di grosse casistiche di siringomieli sintomatiche da causa nota: il ritardo di molti anni, se non di decenni, con cui si giunge alla fase sintomatica ed alla diagnosi (tabella I)¹³.

Inoltre, se i sintomi sopralesionali (in caso di frattura vertebrale, di Pott) sono indicativi di progressione del danno midollare, è più difficile, se non impossibile, diagnosticare una siringomieli che sopraggiunga al di sotto del blocco spinale.

In quest'ultimo caso la variazione peggiorativa è apprezzabile in una paraplegia parziale più che in una totale. Paradossalmente un paziente con paraplegia totale può riportare qualche beneficio soggettivo da una cavitazione midollare che diminuisca o interrompa gli spasmi riflessi.

Tuttavia, di solito, quando sopraggiunge la siringomieli prevalgono le variazioni peggiorative, sotto forma di deterioramento della motilità intestinale e dello svuotamento vescicale riflesso, o con la scomparsa dei riflessi tendinei.

Sono dunque più manifesti i sintomi neurologici ascendenti, primo fra tutti il dolore. Si è affermato addirittura che «ogni paraplegico degente in un reparto per la terapia del dolore, fino a prova contraria è affetto da siringomieli»¹³.

Va però premesso che non tutti i dolori che sopraggiungono a distanza di tempo in un paraplegico al collo e agli arti superiori hanno genesi midollare. La mielopatia cervicale spondilosa e le radicolopatie sono più frequenti nei paraplegici che nella popolazione normale: canadesi e tutori possono essere responsabili di danni ai tronchi nervosi⁷.

Quando il dolore è espressione di siringomieli, esso compare a seguito di sforzi fisici, come quello descritto come lacerante, a «scossa elettrica», che si accompagna talora ai colpi di tosse: gli ipotizzati «slosh» liquorali potrebbero esserne all'origine. Non è chiaro inoltre perché il suddetto tipo di dolore evocato da sforzi sembri meno frequente nelle siringomieli non hindbrain-related.

Il dolore è spesso unilaterale (come pure gli altri sintomi della siringomieli), limitato di solito ad un distretto corporeo, ma non ad un solo dermatomero, e localizzato sopra, sotto oppure al livello corrispondente al danno midollare. Si ritiene che possa originare nelle strutture centrali, verosimilmente nella «dorsal root entry zone» e nella sostanza gelatinosa, sedi di aderenze meningeae causa di distorsione.

Gli altri aspetti clinici non si discostano dalla sintomatologia tipica delle siringomieli. In questa varietà, come in quelle hindbrain-related, i deficit sensitivi

obiettivi sono rari e mutevoli; essi sono più frequentemente unilaterali (un lato del collo ed un braccio, per esempio) e la classica dissociazione è di raro riscontro. Più spesso il paziente lamenta una ipoestesia a «guanto», parestesie o impaccio motorio ad una mano. I pazienti vengono di solito diagnosticati - alla RM o alla TC - prima che sviluppino le articolazioni neuropatiche o manifestino le cicatrici da ustioni per l'insensibilità termodolorifica alle estremità⁶.

Nessun altro aspetto del quadro clinico differenzia le siringomieli primitivamente spinali, se si eccettua forse una maggiore frequenza in esse di disturbi neurovegetativi (Horner, iperidrosi) rispetto alla varietà hindbrain-related¹³.

Riportiamo un caso clinico di una donna di 57 anni, paraplegica dall'età di 20 anni in seguito a spondilite tubercolare, che aveva manifestato recentemente un peggioramento della motilità e parestesie agli arti superiori. Obiettivamente si evidenziavano, oltre ad una paraplegia spastica, una marcata ipotrofia a carico dei muscoli interossei e dell'eminanza tenar ed ipotenar, un deficit a carico del bicipite e tricipite bilateralmente ed una riduzione dell'evocabilità dei riflessi all'arto superiore destro. A seguito di studio elettromiografico e neurografico che documentavano una riduzione del reclutamento volontario dei muscoli delle estremità superiori come da deficit di tipo centrale, la paziente venne sottoposta ad una RM spinale (figure 1, 2). Questa dimostrò una cavità siringomielica primitiva spinale del tipo centrocanalare, a partenza dal pregresso focolaio spondilitico a livello della nona vertebra dorsale, con sviluppo ascendente fino a raggiungere il midollo cervicale alto.

La paziente fu trattata con laminectomia estesa da D5 a D11, successiva incisione mediana e sospensione della dura nel tratto esposto, svuotamento tramite puntura della cavità siringomielica e lisi parziale delle diffuse aderenze leptomeningeae. Già a due settimane circa dall'intervento era evidente un buon recupero del deficit motorio all'arto superiore sinistro. Una RM di controllo eseguita a distanza di 6 mesi dall'intervento dimostrava una riduzione dell'estensione in senso sia craniale che caudale e del diametro della cavità siringomielica (figure 3, 4).

La chirurgia è indicata in tutte le varietà di siringomieli, solo se ne sia accertato il carattere evolutivo dal punto di vista clinico e/o di quello neuroradiologico^{4, 6, 9, 10, 14}. Qualche autore aggiunge il requisito che la cavità si estenda per almeno due segmenti midollari, ma questa limitazione non è condivisa da molti⁷.

In base alle premesse fisiopatologiche prima esposte, è evidente che la chirurgia si debba prefiggere in primo luogo di rimediare con una decompressione all'ostacolo al flusso liquorale di superficie (extraassiale).

La decompressione osteo-durale cranio-spinale viene attuata in caso di anomalia di Chiari e di impressione basilare; la presenza di un tumore cranio-spinale implica ovviamente la sua asportazione².

La laminectomia con apertura della dura viene rac-

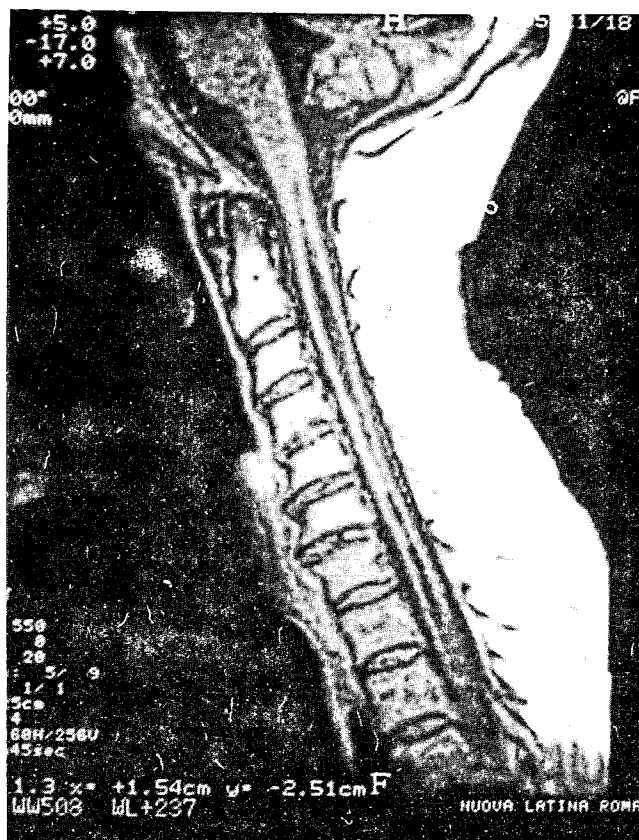


Figura 1. - Caso clinico: RM spinale in proiezione sagittale del tratto cervico-dorsale che dimostra una cavità siringomielica estendentesi verso l'alto a partire dal livello dell'alterazione spondilitica indotta dal Pott.

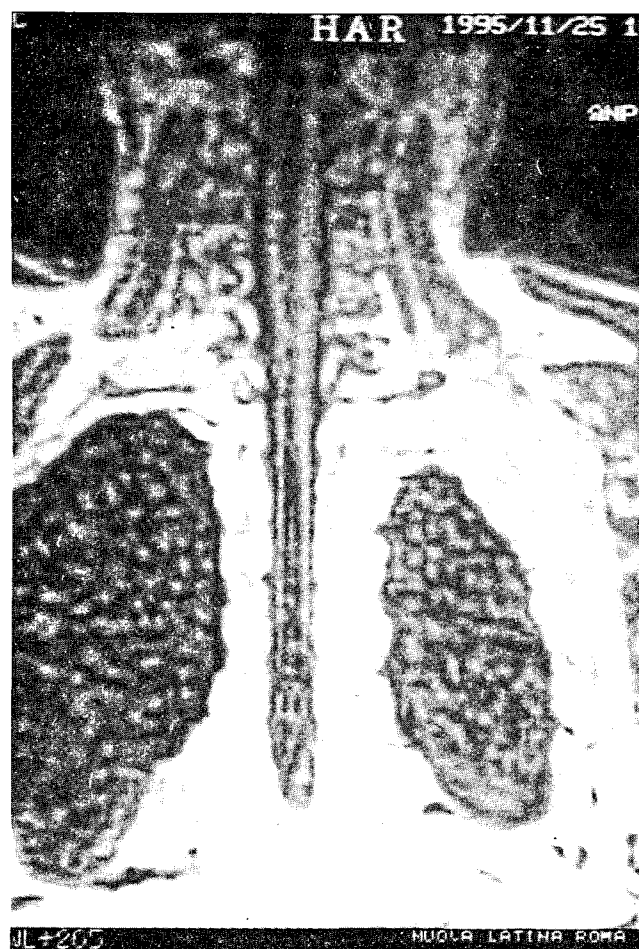


Figura 2. - Stesso caso: scansione coronale RM in cui si apprezza l'estensione cervicale della cavità siringomielica che raggiunge C2.

comandata in caso di siringomielia primitivamente spinale associata a diffusa fibrosi meningeale. La decompressione dovrebbe estendersi per più metameri (5-8) e creare un ampio pseudomeningocele postoperatorio che disperda, ammortizzandola, l'onda d'urto liquorale, come fu realizzato nel nostro caso.

Le metodiche derivate, che pure sono state attuate per oltre un secolo, trovano oggi indicazione solo nella siringomielia hindbrain-related associata ad idrocefalo: shunt V-A o V-P sono finalizzati ad alleggerire la pressione liquorale a monte⁹.

Altre derivazioni non poggiano su razionali corretti:

a) shunt siringo-subaracnoideo: lo stesso tubicino può riempire così come vuotare la cavità midollare; le pressioni dentro e fuori del midollo si equivalgono (entrambe fluttuano insieme alle variazioni dell'onda pulsante);
b) shunt siringo-pleurico o siringo-peritoneale: può rivelarsi utile temporaneamente, ma una volta collassata la cavità intramidollare, sopraggiunge gliosi attorno al segmento midollare del tubicino e se il meccanismo di riempimento si mantiene ancora attivo, si dissecano nuove cavità. L'inserzione di valvole è inutile perché

non si verifica né iperdrenaggio né reflusso. Inoltre la pressione liquorale di partenza è normale, per cui è superflua ogni taratura di apertura del sistema che riporti la pressione liquorale alla norma;

c) shunt teco-pleurico o teco-peritoneale (spino-peritoneale o lombo-peritoneale): discende dalla premessa corretta che è meglio rimuovere la causa (cioè abbassare la pressione liquorale perimidollare acutamente esasperata) che drenare la patologia da essa prodotta. Ma può indurre discesa delle tonsille nello speco, quindi aggravare la siringomielia o addirittura causarne un'altra.

D'altra parte la siringostomia, la ventricolostomia terminale, la transezione midollare, nei casi di paraplegia inveterata, neppure poggiano su un corretto razionale: infatti non sono che shunt diretti siringo-subaracnoidei: aprendo più o meno ampiamente la cavità siringomielica nello spazio subaracnoideo, esse non fanno che esporla maggiormente ai meccanismi idrodinamici che sono responsabili della sua espansione¹⁴.



Figura 3. - Stesso caso: RM spinale post-operatoria (sei mesi dall'intervento) in proiezione sagittale nella quale è evidente una riduzione del diametro oltre che dell'estensione cranio caudale della cavità siringomielica.

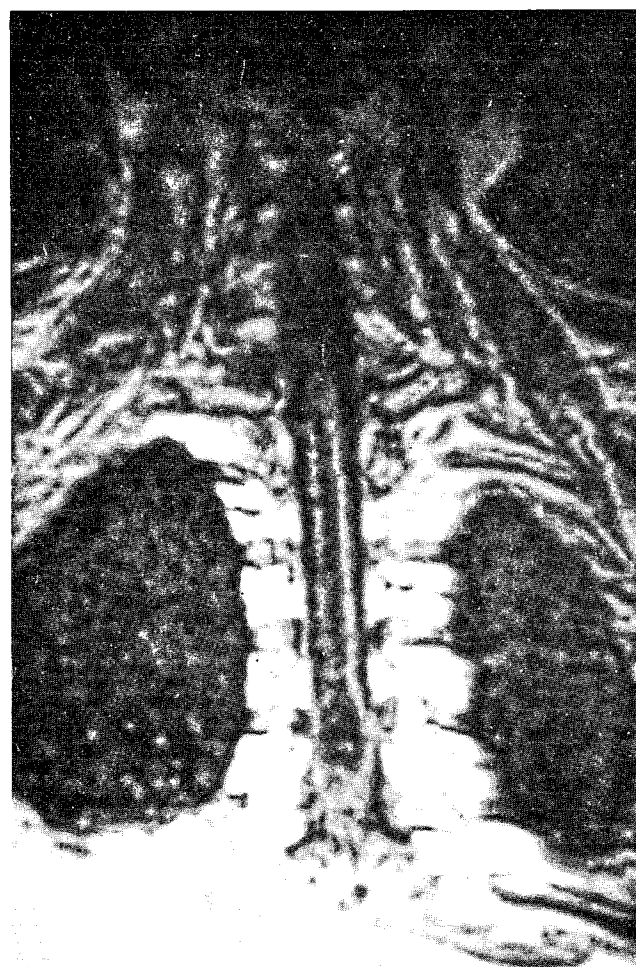


Figura 4. - Stesso caso: scansione coronale RM post-operatoria in cui si apprezza la riduzione delle dimensioni della cavitazione midollare.

Bibliografia

1. Aboulker J.: La syringomyelie et les liquides intra-rachidiens. *Neurochirurgie*, 1979; 25 (1): 1-144.
2. Batzdorf U. (Ed.): *Syringomyelia: current concepts in diagnosis and treatment*, Williams & Wilkins, Baltimore, 1991.
3. Du Boulay G., Shah S.H., Currie J.C., Logue V.: The mechanism of hydromyelia in Chiari type 1 malformations. *Br. J. Radiol.*, 1974; 47: 579-587.
4. Huewel N., Perneczky A., Urban V., Fries G.: Neuroendoscopic technique for the operative treatment of septated syringomyelia. *Acta Neurochir., Suppl.* 1992; 54: 59-62.
5. Milhorat T.H., Capocelli A.L., Anzil A.P., Kotzen R.M., Milhorat R.H.: Pathological basis of spinal cord cavitation in syringomyelia: analysis of 105 autopsy cases. *J. Neurosurg.*, 1995; 82: 802-812.
6. Pillay P.K., Awad I.A., Little J.R., Hahn J.F.: Surgical management of syringomyelia: a five year experience in the era of magnetic resonance imaging. *Neurol. Res.*, 1991; 13: 3-9.
7. Rossier A.B., Foo D., Shillito J., Dyro F.M.: Posttraumatic cervical syringomyelia. Incidence, clinical presentation, electrophysiological studies, syrinx protein and results of conservative and operative treatment. *Brain*, 1985; 108: 439-461.
8. Savoird M.: Syringomyelia associated with postmeningitic spinal arachnoiditis. Filling of the syrinx through a communication with the subarachnoid space. *Neurology*, 1976; 26: 551-554.
9. Sgouros S., Williams B.: A critical appraisal of drainage in syringomyelia. *J. Neurosurg.*, 1995; 82: 1-10.
10. Suzuki M., Davis C., Symon L., Gentili F.: Syringoperitoneal shunt for treatment of cord cavitation. *J. Neurol. Neurosurg. Psychiatr.*, 1985; 48: 620-627.
11. Williams B.: Simultaneous cerebral and spinal fluid pressure recordings. 1. Technique, physiology and normal results. *Acta Neurochir.*, 1981; 58: 167-185.
12. Williams B.: Simultaneous cerebral and spinal fluid pressure recordings. 2. Cerebrospinal dissociation with lesions at the foramen magnum. *Acta Neurochir.*, 1981; 59: 123-142.
13. Williams B.: Post-traumatic syringomyelia (cystic myelopathy). In Frankel H.L. (Ed.) «*Handbook of Clinical Neurology*», Elsevier Science Publ., Philadelphia, 1992, vol. 17 (61) pp. 375-398.
14. Williams B.: Surgical management of non hindbrain-related and posttraumatic syringomyelia. In Schmidek H.H. and Sweet W.H. (Eds.) «*Operative Neurosurgical Techniques. Indications, methods and results*», 3rd edition, WB Saunders CO., Philadelphia, 1995: pp. 2119-2138.