

PDTA.909.0008

Rev. 0

Percorsi Diagnostico Terapeutici Assistenziali

15/09/2015

Pagina 1 di 50

1. TITOLO, DESCRIZIONE E GRUPPO DI LAVORO

Gestione integrata aziendale del paziente con Siringomielia e Sindrome di Chiari



1.1 Descrizione sintetica

Il documento descrive il percorso diagnostico-terapeutico-assistenziale del paziente con Malformazione di Chiari e/o Siringomielia (sospetta o accertata). Sono sintetizzate le modalità di accesso alle prestazioni sanitarie nell'ambito di tale percorso, le fasi dei processi diagnostico - terapeutico e della presa in carico assistenziale, sulla base delle Linee Guida Internazionali esistenti e, ove mancanti, secondo le Raccomandazioni condivise in ambito Interregionale (Consorzio Piemonte e Valle d'Aosta "Siringomielia e Sindrome di Chiari"), Nazionale e Internazionale (Consensus Conference sulla Malformazione di Chiari).

1.2 Gruppo di lavoro

Nome e Cognome	Struttura di appartenenza	Ruolo	firma
Palma Ciaramitaro	S.S.D. Neurofisiologia Clinica, Presidio CTO	Coordinatore del gruppo di lavoro	firmato in originale
Giuliano Faccani	S.C. Neurochirurgia, Presidio CTO	Componente	firmato in originale
Michele Naddeo	S.C. Neurochirurgia, Presidio CTO	Componente	firmato in originale
Fulvio Massaro	S.C. Neurochirurgia, Presidio CTO	Componente	firmato in originale
Marilena Ferraris	S.C. Neuroradiologia, Presidio CTO	Componente	firmato in originale
Consuelo Valentini	S.C. Neuroradiologia, Presidio CTO	Componente	firmato in originale
Alessandra Gallo	S.C. Radiologia, Presidio CTO	Componente	firmato in originale
Maria Vittoria Actis	S.C. RRF USU, Presidio CTO	Componente	firmato in originale
Ilaria Rosso	S.C. RRF USU, Presidio CTO	Componente	firmato in originale
Mauro Petrillo	S.C. Neurourologia USU, Presidio CTO	Componente	firmato in originale
Aquilina Colonna	S.C. USU Day Hospital, Presidio CTO	Componente	firmato in originale
Stefano Aleotti	S.C. Chirurgia Vertebrale, Presidio CTO	Componente	firmato in originale
Pasquale Cinnella	S.C. Chirurgia Vertebrale, Presidio CTO	Componente	firmato in originale
Maurizio Berardino	S.C. Anestesia e Rianimazione, Presidio CTO	Componente	firmato in originale
Daniela De Caroli	S.C. Anestesia e Rianimazione, Presidio CTO	Componente	firmato in originale
Maria Antonietta Baucia	S.C. Direzione Servizio Integrazione Territoriale, Presidio CTO	Componente	firmato in originale
Annamaria Zagni	S.C. Direzione Sanitaria, Presidio CTO	Componente	firmato in originale
Maria Grazia Manzone	S.S.D.Psicologia, Presidio CTO	Componente	firmato in originale
Michele Lanotte	S.C.Neurochirurgia, Presidio Molinette	Componente	firmato in originale
Alessandro Cicolin	S.C. Neurologia 1, Presidio Molinette	Componente	firmato in originale
Salvatore Gallone	S.C. Neuroscienze e Salute Mentale, Presidio Molinette	Componente	firmato in originale
Andrea Canale	S.C. ORL 2 Audiologia e Foniatria, Presidio Molinette	Componente	firmato in originale
Alessio Mattei	S.C. Pneumologia, Presidio Molinette	Componente	firmato in originale
Rosario Urbino	S.C. Anestesia e Rianimazione, Presidio Molinette	Componente	firmato in originale
Paola Peretta	S.C. Neurochirurgia Pediatrica, Presidio OIRM-S.Anna	Componente	firmato in originale
Pietro Gaglioti	S.C. Ginecologia e Ostetricia, Presidio OIRM-S.Anna	Componente	firmato in originale
Evelina Gollo	S.C. Anestesia e Rianimazione, Presidio OIRM-S.Anna	Componente	firmato in originale
Sara Sammartano	CAS Centro Accoglienza CRESSC	Componente	firmato in originale
Moriana Saccomani	S.C. QRMA	Supporto metodologico alla stesura	firmato in originale



PDTA.909.0008

Rev. 0

Percorsi Diagnostico Terapeutici Assistenziali

15/09/2015

Pagina 2 di 50

Varifica contonuti o approvazione	Autorizzazione all'emissione
Verifica contenuti e approvazione Giulio Fornero	Autorizzazione ali emissione
SC Qualità, Risk Management e Accreditamento firmato in originale	
Mario Paleologo	-
SC DAPS	
firmato in originale	
Luca Brazzi	-
SS.CC Anestesia e Rianimazione	
firmato in originale	
Lorenzo Pinessi	7
SS.CC. Neuroscienze e Salute Mentale	
firmato in originale	
Consuelo Valentini	-
S.C. Neuroradiologia	
firmato in originale	
Roberto Albera	Antonio Scaramozzino
S.C. Otorinolaringoiatria 2	Dipartimento Direzione Sanitaria e Servizi
firmato in originale	firmato in originale
Giuseppe Massazza	1
SS.CC. Ortopedia e Traumatologia e Riabilitazione	
firmato in originale	
Enrico Fusaro	7
S.C. Reumatologia	
firmato in originale	
Paola Peretta	
Neurochirurgia Pediatrica	
firmato in originale	
Tullia Todros	
Ginecologia e Ostetricia 2U	
firmato in originale	
Donatella Griffa	
f.f. Direttore Sanitario di Presidio	
firmato in originale	

L'originale firmato del Documento e la versione elettronica sono conservati presso SC QRMA di Presidio. La diffusione è effettuata per via elettronica in formato non modificabile [es. Adobe Acrobat (*.pdf)]. Sono consentite la visione a terminale e la stampa, ma non la modifica. Non è consentito diffondere, senza autorizzazione, questo documento in fotocopia in quanto i suoi contenuti sono proprietà della Azienda Ospedaliera e Universitaria Città della Salute e della Scienza di Torino.



PDTA.909.0008

Rev. 0

Percorsi Diagnostico Terapeutici Assistenziali

15/09/2015

Pagina 3 di 50

Contenuti del documento

1.	Titolo	, descrizione e gruppo di lavoro	1
	1.1	Descrizione sintetica	1
	1.2	Gruppo di lavoro	1
2.	Inform	nazioni relative al documento	4
	2.1	Periodo di validità e revisione	4
	2.2	Revisioni	4
	2.3	Obiettivi	4
		Ambito di applicazione	4
	2.5	Terminologia e abbreviazioni	4
	2.5.1	Gradazione delle raccomandazioni	5
3.	Conte	enuti del Documento	5
	3.1	Generalità	5
	Definizio	oni e classificazioni:	6
	3.2	Diagrammi di flusso	8
		Attività	10
	3.3.1	Identificazione della patologia e indagini diagnostiche specifiche	10
	3.3.2	Prima visita neurologica	10
	3.3.3	Studio neurofisiologico	11
	3.3.4	Studio neuroradiologico	11
	3.3.5	Studio radiologico	12
	3.3.6	Valutazione neuro-urologica	12
		Valutazione fisiatrica (Ambulatorio fisiatrico malattie rare)	12
		Valutazione chirurgico-vertebrale	14 19
		Valutazione psicologica-neuropsicologica O Valutazione foniatrica	19
		Valutazione Genetica	20
		2 Valutazione pneumologica	20
		5 Valutazione collegiale multidisciplinare	23
		5 Valutazione neurochirurgica	23
		7 Valutazione anestesiologica	23
	3.3.18	3 Trattamento chirurgico	23
	3.3.19	O Continuità assistenziale: dimissioni al domicilio	24
	3.4	Responsabilità	24
	3.5	Bibliografia, Fonti e Riferimenti	25
	3.6	Aspetti etici	27
4.	Strum	nenti di Gestione del documento	27
	4.1	Documenti correlati	27
	4.2	Monitoraggio	27
	4.2.1	Attività di controllo	27
	4.2.2	Indicatori	28
	4.3	Modalità di implementazione	28
5.	Allega	ati	28
	5.1	Moduli	28
	5.2	Schede	28



PDTA.909.0008

Rev. 0

Percorsi Diagnostico Terapeutici Assistenziali

15/09/2015

Pagina 4 di 50

2. INFORMAZIONI RELATIVE AL DOCUMENTO

2.1 Periodo di validità e revisione

Il presente documento ha validità di cinque anni dalla data di emissione, salvo che mutate esigenze dell'Azienda o nuove necessità organizzative non ne richiedano la revisione in tempi più brevi.

Le richieste di modifica possono essere effettuate dal responsabile del processo o dal responsabile del documento. Alla scadenza del terzo anno dalla emissione, la revisione del documento viene effettuata dal responsabile del documento.

Il presente documento è quindi valido sino al 2020.

2.2 Revisioni

Revisione	Emissione	Modifiche apportate
0	15/09/2015	Trattandosi della prima edizione non esistono modifiche da segnalare

2.3 Obiettivi

- Gestione del paziente con Malformazione di Chiari e/o Siringomielia o altri disrafismi spinali correlati (spina bifida, midollo ancorato) mediante un approccio standardizzato e multidisciplinare in ogni sua fase del percorso diagnostico, terapeutico e assistenziale.
- > Utilizzo e gestione appropriata delle risorse disponibili attraverso l'adozione di strategie organizzative in grado di potenziale il livello di efficienza delle prestazioni erogate.
- Sviluppo ed implementazione di un Ambulatorio dedicato alla diagnosi precoce e alla presa in carico delle malattie rare Siringomielia e Sindrome di Chiari (Centro Regionale Esperto Siringomielia e Sindrome di Chiari CRESSC, istituito con DGR n. 95-13748 del 29.03.2010).

2.4 Ambito di applicazione

Il presente PDTA si applica a tutti i servizi interessati dell'attività di gestione dei pazienti con Sindrome di Chiari e/o Siringomielia nell'ambito dell'Azienda da parte del personale delle S.C. del gruppo di lavoro deliberato (delibera n. 45 del 19.06.2012 e s.m.) che concorrono alla gestione della patologia all'interno dell'Azienda nella fase diagnostica.

2.5 Terminologia e abbreviazioni

Acronimi

Abbreviazione	Descrizione
SNC	Sistema Nervoso Centrale
MC	Malformazione di Chiari
MC1	Malformazione di Chiari di tipo 1
Syr	Siringomielia
HDCT	Disordini Ereditari del Tessuto Connettivo (Hereditary Disorders Connective Tissue)
IHS	Società Internazionale Cefalea (International Headache Society)
PTS	Siringomielia Post-Traumatica (Post-Traumatic Syringomyelia)
SCI	Trauma Midollare (Spinal Cord Injury)
OSAS	Sindrome da Apnee Ostruttive del Sonno (Obstrutive Sleep Apnea Syndrome)
SEPs	Potenziali Evocati Somatosensoriali (Somatosensory Evoked Potentials)
VEPs	Potenziali Evocati Visivi (Visual Evoked Potentials)
BAEPs	Potenziali Evocati Acustici (Brainstem Auditory Evoked Potentials)
MEPs	Potenziali Evocati Motori (Motor Evoked Potentials)
EMG	Elettromiografia (Electromyography)
QST	Test Quantitativo Sensoriale (Quantitative Sensory Testing)
CSP	Periodo Silente Cutaneo (Cutaneous Silent Period)
BDI	Beck Depression Inventory
TCSST	Tethered Cord Syndrome Screening Tool
BI	Barthel Index
VCM	Valutazioni Collegiali Multidisciplinari
MR	Malattie Rare



PDTA.909.0008

Rev. 0

Percorsi Diagnostico Terapeutici Assistenziali

15/09/2015

Pagina 5 di 50

2.5.1 Gradazione delle raccomandazioni

La tabella seguente riporta la definizione della graduazione delle Raccomandazioni fornite dalle Linee Guida utilizzate e dei livelli di evidenza su cui tali Raccomandazioni sono state definite (vedi bibliografia).

Livello di Evidenza	Definizione
Livello I	Evidenza supportata da più studi clinici controllati randomizzati e/o da revisioni sistematiche di studi randomizzati
Livello II	Evidenza supportata da uno o più studi clinici di coorte non randomizzati con controlli concorrenti o storici o loro metanalisi
Livello III	Evidenza supportata da studi non sperimentali descrittivi o di casistica (studi comparativi, di correlazione, caso-controllo) o analisi di sottogruppi di trials randomizzati
Livello IV	Evidenza supportata da relazioni od opinioni di commissioni di esperti e/o da esperienze cliniche di riconosciuta autorità

Grado	Forza della raccomandazione	Implicazioni
Α	Basata direttamente su evidenza di cat.l	L'esecuzione della procedura è fortemente raccomandata
В	Basata direttamente su evidenza di cat.ll e/o raccomandazioni estrapolate da evidenza di cat.l	Si nutrono dubbi sul fatto che la procedura o l'intervento debba essere sempre raccomandato, ma si ritiene che la sua esecuzione debba essere attentamente considerata
С	Basata direttamente su evidenza di cat.III e/o raccomandazioni estrapolate da evidenza di cat.I o II	Esiste una sostanziale incertezza a favore o contro la raccomandazione di eseguire la procedura o l'intervento
D	Basata direttamente su evidenza di cat.IV e/o raccomandazioni estrapolate da evidenza di cat.I, II o III	L'esecuzione della procedura non è raccomandata

3. CONTENUTI DEL DOCUMENTO

3.1 Generalità

La **Sindrome di Chiari** è riconosciuta tra le Malattie Rare per le quali il Servizio Sanitario Nazionale riconosce l'esenzione dalla partecipazione al costo delle relative cure (Allegato del DM 279/2001), tra le Malformazioni Congenite del Sistema Nervoso Centrale (SNC).

Si caratterizza per un complesso di sintomi, tra cui cefalea, vertigini, alterazioni dell'equilibrio, disturbi visivi transitori e disturbi acustici, spesso di tipo aspecifico. Segni neurologici distintivi per la diagnosi di Sindrome di Chiari sono quelli di coinvolgimento del cervelletto (atassia, dismetria), del midollo cervicale (ipoestesia, parestesie, paresi agli arti superiori), del troncoencefalo o degli ultimi nervi cranici (disfagia, disfonia, dispnea, ipoacusia o iperacusia, nistagmo, diplopia), in accordo ai Criteri diagnostici dell'International Headache Society (ICHD-II, 2004).

Da un punto di vista clinico rappresenta la forma sintomatica della *Malformazione di Chiari (MC)* o Malformazione di Arnold-Chiari, dai nomi dei due patologi che per primi la descrissero circa 100 anni fa. La MC comprende un gruppo eterogeneo di anomalie del cervelletto caratterizzate dall'ernia della sua parte caudale attraverso il forame magno. La MC di tipo 1 (MC1), la forma più comune, sembrerebbe essere causata da un ridotto sviluppo della fossa cranica posteriore, da un sovraffollamento del cervelletto normalmente sviluppato e dalla conseguente ernia delle tonsille verso il basso.

Una delle più severe condizioni patologiche associate alla MC1 è la *Siringomielia*, osservata nel 60-85% dei pazienti; si tratta di una malattia neurologica ad andamento cronico che colpisce prevalentemente l'età adulta (30-40 anni), caratterizzata dalla presenza di cavità (siringa), unica o multipla, all'interno del midollo spinale e, a volte, del bulbo (da cui il termine di "*Siringobulbia*").



PDTA.909.0008

Rev. 0

Percorsi Diagnostico Terapeutici Assistenziali

15/09/2015

Pagina 6 di 50

Esistono forme congenite (per lo più associate a ostruzione del forame magno da MC1) e forme acquisite (secondarie a tumori spinali, mielopatia post-traumatica, aracnoiditi e pachimeningiti spinali). La prevalenza di siringomielia post-traumatica (PTS) varia da 0,6 – 3.2% (vecchi studi) al 3.5 – 28% (studi di più recenti), lesioni complete versus incomplete in rapporto 2:1; il tempo di insorgenza varia da 2 mesi a 30 anni dal trauma. Sono descritte forme familiari di siringomielia con ereditarietà autosomica dominante ad espressione variabile, associate a MC1, dismorfismi cranio-vertebrali e disordini ereditari del tessuto connettivo (HDCT).

Nonostante la siringomielia possa causare la rottura delle connessioni neurali del midollo spinale e danni neurologici, il 50% dei pazienti non presenta nessun tipo di invalidità oppure soltanto lieve invalidità. Nei pazienti sintomatici l'esordio è caratterizzato, di solito, da dolore (prevalentemente dolore neuropatico) e da disturbi sensitivi, che variano dall'assenza di sensibilità alle punture (spilli, aghi) o alla temperatura (anestesia termo-dolorifica), ad un aumento della sensibilità agli stimoli (iperestesia-iperalgesia). All'esame neurologico è relativamente comune e caratteristico all'esordio la perdita della capacità di differenziare il caldo e il freddo, causa frequente di ustioni e ulcere cutanee autoprovocate; l'evoluzione dei sintomi neurologici comprende la perdita della sensibilità termodolorifica con mantenimento di quella tattile superficiale (anestesia "dissociata") o la perdita della sensibilità tattile e termo-dolorifica in una zona delimitata come il collo e il cingolo scapolo-omerale (anestesia a "mantellina" o "sospesa"), dolore neuropatico "centrale" (con prevalenza sino al 75% a 5 anni nelle PTS), riduzione della forza muscolare agli arti superiori e/o inferiori per lesione diretta dei neuroni motori spinali (Il motoneurone) e, successivamente, dei fasci nervosi che collegano il midollo ai neuroni motori corticali (I motoneurone), con quadri di paresi mista flaccida/spastica. I quadri clinici più severi e avanzati comprendono tetraparesi/paraplegia, alterazione delle funzioni sfinteriche e sessuali, sino all'incontinenza vescicale - fecale e perdita completa di autonomia; inoltre, nella siringobulbia e in casi di Sindrome di Chiari "complessa" si verifica la perdita delle abilità di deglutizione, fonazione e di respirazione. Per definire la diagnosi di siringomielia-siringobulbia e di sindrome di Chiari sono necessari esami neurologici - neurofisiologici e la risonanza magnetica (RMN), che resta il gold standard per la diagnosi di siringomielia. Il trattamento consiste nel follow-up a lungo termine e, nel caso di deterioramento neurologico ingravescente, nell'intervento neurochirurgico, che varia in base al tipo e alla causa che ha determinato la malattia. Circa il 50% dei pazienti affetti da MC 1 associata a siringomielia presentano quadri stabili dal punto di vista neurologico.

Benché non vi siano studi formali di prevalenza sulla MC1, la Sindrome di Arnold-Chiari è inserita nell'Elenco Nazionale Malattie Rare con diritto di esenzione dalla partecipazione alla spesa sanitaria dal 2001 (gruppo 14, "Altre Malformazioni Congenite del Sistema Nervoso Centrale", codice esenzione RN0010, DM 279/2001).

Nota: per la bassa prevalenza stimata (8,4/100.000, dati Orphanet, portale internazionale sulle malattie rare), la potenziale gravità clinica a carattere cronicamente invalidante e la conseguente onerosità della spesa sanitaria per i suoi trattamenti, la Siringomielia-Siringobulbia è stata inserita fra le Malattie Rare che colpiscono il Sistema Nervoso, con diritto di esenzione nella Regione Piemonte e Valle d'Aosta (codice esenzione RF0321, DGR 12 aprile 2005).

Definizioni e classificazioni:

Le definizioni, classificazioni e criteri di diagnosi di Malformazione e Sindrome di Chiari, Siringomielia e Siringobulbia sono stati elaborati dal Consorzio Interregionale Piemonte e Valle d'Aosta "Siringomielia e Sindrome di Chiari" (Nota protocollare 33363/DB2005 del 17/11/2010, Regione Piemonte).

Inoltre, tali criteri definiscono in modo preciso l'accesso del paziente al percorso di esenzione per malattia rara.

§ Definizione di Malformazione di Chiari: definizione neuroradiologica secondo i criteri diagnostici IHS, seconda edizione aggiornata "International Classification of Headache Disorders", codice 7.7:

Erniazione delle tonsille cerebellari alla RMN cranio-cervicale definita da 1 dei seguenti criteri:

- Discesa caudale delle tonsille cerebellari > 5 mm oppure
 - Discesa caudale delle tonsille cerebellari > 3 mm con almeno 1 dei seguenti indicatori di ingombro dello spazio sub aracnoideo a livello della giunzione cranio-cervicale:
 - Compressione degli spazi liquorali posteriori e laterali rispetto al cervelletto
 - Ridotta altezza della squama dell'osso occipitale
 - Aumentata inclinazione del tentorio
 - Inginocchiamento del midollo allungato



PDTA.909.0008

Rev. 0

Percorsi Diagnostico Terapeutici Assistenziali

15/09/2015

Pagina 7 di 50

§ Classificazione della Malformazione di Chiari:

- Tipo I: disordine del mesoderma parassiale, con anomalie della fossa cranica posteriore e conseguente discesa delle tonsille cerebellari
- Tipo II: malformazione cerebello-midollare con mielomeningocele (> nell'infanzia)
- Tipo III: idem con mielomeningocele cervicale alto o occipito-cervicale (forma assai rara e grave)
- Tipo IV: ipoplasia del cervelletto
- § Definizione di Sindrome di Chiari: Malformazione di Chiari (definita neuroradiologicamente secondo le indicazioni soprariportate) associata a manifestazioni cliniche (segni e sintomi) valutate dallo specialista neurologo o neurochirurgo e rappresentate da:
 - **1. Cefalea** in accordo ai Criteri diagnostici IHS (codice 7.7, Classificazione ICHD-II, 2004) caratterizzata da almeno una delle seguenti caratteristiche:
 - a. Scatenata dalla tosse e/o dalla manovra di Valsalva
 - **b.** Localizzazione occipitale e/o sub-occipitale e durata protratta (da ore a giorni)
 - **c.** Associata a sintomi e/o segni di disfunzione tronco encefalica, cerebellare e/o del midollo cervicale

Il dolore è localizzato alla nuca, scatenato dalla flessione del collo, dalla tosse, dagli starnuti, dagli sforzi fisici, spesso associato a vertigini, disturbi dell'equilibrio e della deambulazione, disturbi vertebro-basilari, segni di coinvolgimento delle diverse strutture nervose (tronco encefalo, midollo cervicale, prime radici cervicali).

Oltre alla cefalea, almeno uno dei seguenti segni neurologici tipici:

- 2. otoneurologici (come capogiro, perdita di equilibrio, sensazione di alterazione della pressione endoauricolare, ipoacusia o iperacusia, vertigini, nistagmo verso il basso, oscillopsia)
- 3. visivi transitori (fotopsie scintillanti, offuscamento visivo, diplopia o disturbi transitori del campo visivo)
- **4.** di coinvolgimento del midollo cervicale (da mielopatia cervicale), del tronco-encefalo o degli ultimi nervi cranici (disfagia), di atassia o di dismetria.
- § Definizione di Siringomielia-Siringobulbia: presenza di cavità (siringa), unica o multipla, all'interno del midollo spinale e, a volte, del bulbo (siringobulbia) associata a segni e sintomi spinali o bulbari correlati alla sede della cavità.
- § Definizione di Idromielia: sottile, filiforme cavità centro-midollare rivestita da cellule ependimali colonnari ciliate, a carattere non evolutivo. Se la cavità è localizzata in pochi segmenti (3 5 segmenti, prevalentemente in sede toracica), viene anche definita "idromielia localizzata idiopatica".

Clinicamente si manifesta con dolore diffuso, in assenza di dolore neuropatico, di dissociazione termodolorifica o di altri deficit neurologici di origine spinale e in presenza di studi neurofisiologici che esplorano le vie spinali normali.

§ Classificazione della Siringomielia:

- Tipo I: con ostruzione del forame magno e dilatazione del canale centrale
 - A. con MC1
 - B. con altre lesioni ostruttive del forame magno
- Tipo II: senza ostruzione del forame magno
- Tipo III: con altre patologie del midollo (forma acquisita o secondaria)
 - A. tumori spinali (intramidollari)
 - B. mielopatia post-traumatica
 - C. aracnoiditi e pachimeningiti spinali
 - **D.** mielomalacia secondaria compressiva (tumori, ernie) o ischemica (MAV)
- <u>Tipo IV</u>: idromielia pura (dilatazione del canale centrale in corso di sviluppo), in genere associata ad idrocefalo



PDTA.909.0008

Rev. 0

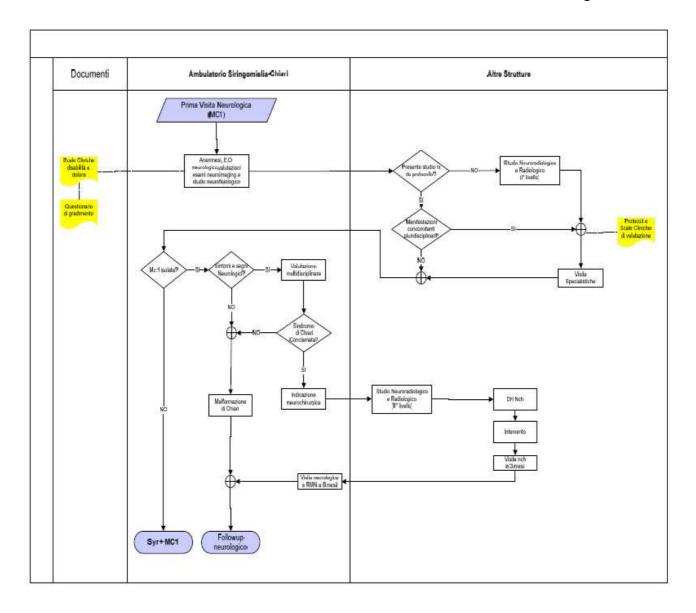
Percorsi Diagnostico Terapeutici Assistenziali

15/09/2015

Pagina 8 di 50

3.2 Diagrammi di flusso

Prima visita neurologica MC1





PDTA.909.0008

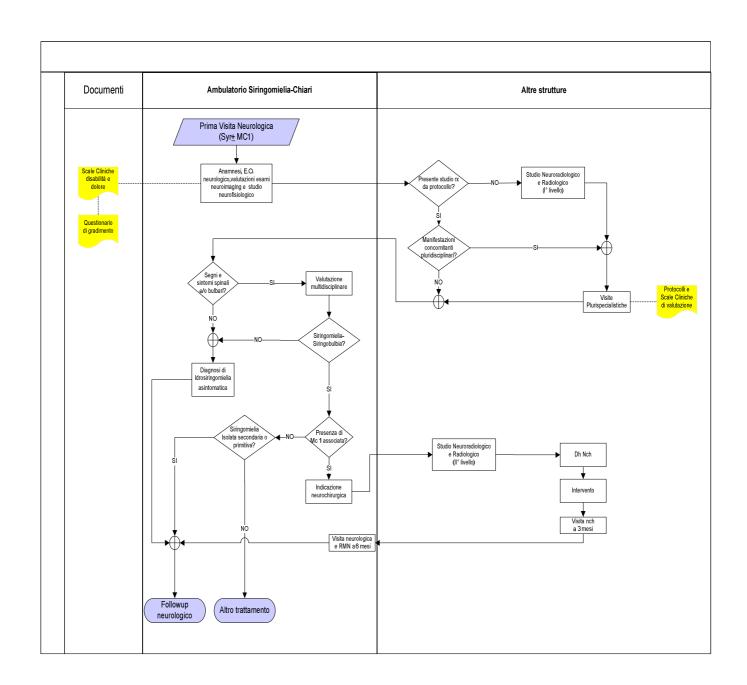
Rev. 0

Percorsi Diagnostico Terapeutici Assistenziali

15/09/2015

Pagina 9 di 50

Prima visita neurologica Syr + MC1





PDTA.909.0008

Rev. 0

Percorsi Diagnostico Terapeutici Assistenziali

15/09/2015

Pagina 10 di 50

3.3 Attività

3.3.1 Identificazione della patologia e indagini diagnostiche specifiche

Il percorso del paziente con i sintomi di cui al paragrafo 3.1 o con riscontro occasionale di Malformazione di Chiari e/o Siringomielia inizia con la **visita neurologica** presso l'Ambulatorio neurologico dedicato "Siringomielia-Sindrome di Chiari". A questo ambulatorio afferiscono tutti i pazienti con diagnosi o sospetto diagnostico di Sindrome di Chiari e/o Siringomielia, inviati dal medico di Medicina Generale o dal Medico Specialista (in particolare neurologo-neurochirurgo) e prenotati tramite il CUP aziendale (esclusivamente le Prime Visite). I pazienti possono anche essere inviati a questo Ambulatorio con richiesta specialistica interna aziendale.

Nel corso della stessa giornata il paziente può essere sottoposto agli esami strumentali e alle visite specialistiche di cui ai paragrafi successivi base di specifiche indicazioni cliniche emerse durante la visita neurologica.

Tale modalità permette di acquisire, in un'unica giornata, i principali dati anamnestici, clinici e strumentali necessari per la valutazione del caso clinico; a completamento può essere eseguita una Valutazione Collegiale Multidisciplinare (vedere paragrafo 3.3.12), pianificata con frequenza periodica (quindicinale). Inoltre, questa procedura ha lo scopo di ridurre il numero di accessi dei pazienti presso il Centro, ottimizzando i tempi di diagnosi e limitando il disagio per i pazienti, in particolare a quelli provenienti da fuori Regione e a quei pazienti affetti da disabilità secondaria alla malattia rara.

3.3.2 Prima visita neurologica

I pazienti possono accedere al CRESSC, e al relativo Percorso Diagnostico-Terapeutico-Assistenziale (PDTA), attraverso una prima visita neurologica presso l'Ambulatorio neurologico dedicato "Siringomielia-Sindrome di Chiari" del Presidio CTO, piano terra, ingresso C. Dopo l'accettazione, il paziente potrà presentarsi al Centro Accoglienza/Segreteria del CRESSC, piano terra a destra, area Sala Stampa del Presidio CTO, per la raccolta della documentazione clinica-neuroradiologica, per richiedere materiale informativo sulle patologie e per ricevere il questionario di gradimento anonimo, da compilare e restituire al termine della visita neurologica (vedere in Allegati). Il paziente che accede alla prima visita neurologica presso il CRESSC viene sottoposto in prima istanza ad un'attenta anamnesi familiare, fisiologica, patologica remota, patologica prossima e farmacologica mediante la compilazione di apposita cartella clinica. In particolare, l'anamnesi familiare è mirata ad accertare nei familiari del paziente la presenza di MC1, Siringomielia, Siringobulbia, scoliosi, epilessia, disordini ereditari del tessuto connettivo (HCTD), come la Sindrome di Ehlers-Danlos.

Nell'ambito dell'anamnesi fisiologica alle pazienti che hanno avuto una o più gravidanze sono richieste informazioni sulle modalità del parto e sull'eventuale esecuzione di anestesia epidurale.

L'anamnesi patologica remota valuta nel paziente lo sviluppo psicomotorio, l'eventuale presenza di crisi epilettiche, scoliosi, eventi traumatici, altre patologie neurologiche e/o neurochirurgiche, altri eventi clinici rilevanti e l'esecuzione di interventi chirurgici per MC1, Siringomielia, midollo ancorato, Sindrome di Ehlers-Danlos e scoliosi.

Sono quindi raccolte informazioni dettagliate sui sintomi manifestati sin dall'esordio dal paziente, con particolare attenzione alla cefalea (raccogliendo le informazioni su frequenza, durata, caratteristiche, localizzazione, sintomi associati, fattori che la aggravano e la alleviano), alla presenza di dolore (con compilazione di scale cliniche standardizzate per il dolore e il dolore neuropatico, quali VAS, Likert sonno, DN4, BDI e SF-36, in Allegati), alla sintomatologia da coinvolgimento degli ultimi nervi cranici, del cervelletto, del tronco dell'encefalo e del midollo cervicale, a disturbi sensitivi e/o motori e/o neuro-urologici, in particolare compilando la scala Tethered Cord Syndrome Screening Tool (TCSST) per lo screening della sindrome del midollo ancorato occulto, la Beighton Score per la valutazione dell'eventuale iperlassità legamentosa (in corso di HCTD), le scale della disabilità Barthel Index (BI) e Rankin (in Allegati), quest'ultima per la selezione dei pazienti con necessità di valutazione fisiatrica (Rankin≥2).

L'esame neurologico obiettivo (ENO) è finalizzato a valutare la presenza di segni di sofferenza midollare o del tronco encefalo e di escludere altre patologie del SNC o periferico, che entrino in diagnosi differenziale con la siringomielia. La visita si conclude con l'indicazione ad eseguire gli approfondimenti diagnostici e le valutazioni specialistiche, che saranno collegialmente esaminate nel corso della successiva valutazione multidisciplinare, ovvero:



PDTA.909.0008

Rev. 0

Percorsi Diagnostico Terapeutici Assistenziali

15/09/2015

Pagina 11 di 50

- Studio neurofisiologico (vedere paragrafo 3.3.3)
- Studio neuroradiologico e radiologico (vedere paragrafo 3.3.4 e 3.3.5)
 - Completamento RMN encefalo con studio dinamica liquorale alla giunzione craniocervicale e del midollo in toto
 - Radiografia cervicale con dinamiche in flesso-estensione
- Visita neuro-urologica (vedere paragrafo 3.3.6)
- Visita fisiatrica (vedere paragrafo 3.3.7)
- Visita chirurgico-vertebrale (vedere paragrafo 3.3.8)
- Valutazione psicologica-neuropsicologica (vedere paragrafo 3.3.9)
- Visita foniatrica (vedere paragrafo 3.3.10)
- Valutazione genetica (vedere paragrafo 3.3.11)
- Valutazione pneumologica e studio polisonnografico, in caso di apnee o sospette apnee (vedere paragrafo 3.3.12 e 3.3.13)

3.3.3 Studio neurofisiologico

Nell'ambito della valutazione neurofisiologica di <u>I livello</u> vengono eseguiti per tutti i pazienti alla prima visita, in fase diagnostica, lo studio dei Potenziali Evocati Somatosensoraili ai 4 arti (SEPs), dei Potenziali Evocati Uditivi del Tronco Encefalico (BAEPs) e, in relazione al quadro clinico, dei Potenziali Evocati Visivi (VEPs).

La valutazione di <u>II livello</u> è costituita dallo studio dei Potenziali Evocati Motori (MEPs) e dall'Elettromiografia agli arti (EMG); in presenza o sospetto di dolore neuropatico sono indicati anche lo studio psicofisiologico del dolore con il Quantitative Sensory Testing (QST) e lo studio neurofisiologico con il Periodo Silente Cutaneo (CSP).

Lo studio neurofisiologico con i Potenziali evocati multimodali viene eseguito anche nel follow up sia post-chirurgico sia nei pazienti non trattati chirurgicamente, per una migliore valutazione della progressione clinica e subclinica della malattia, anche ai fini di una tempestiva indicazione chirurgica.

3.3.4 Studio neuroradiologico

I livello

Malformazione di Chiari

La misurazione quantitativa dell'erniazione delle tonsille cerebellari al di sotto del forame occipitale viene eseguita utilizzando la linea che congiunge il punto mediale del bordo anteriore (=basion) con il bordo posteriore (=opistion) del forame magno sull'osso occipitale.

In presenza di Malformazione di Chiari l'esame di RMN encefalo viene completato con lo studio della dinamica liquorale alla giunzione occipito-cervicale (*cine-RMN encefalo*) e con RMN del midollo in toto, se non ancora eseguito, per la valutazione del midollo in tutta la sua estensione e per escludere quadri radiologici non noti di midollo ancorato (es. midollo ancorato "occulto", lipoma del filum terminale).

Siringo-idromielia

Quando è presente una IDROMIELIA o una SIRINGOMIELIA isolata, viene eseguito l'esame RMN del midollo in toto per la valutazione della sede della cavità, la sua estensione in senso longitudinale (numero di metameri coinvolti) e la sua ampiezza (Vaquero Index =rapporto tra il diametro della cavità nel punto di massima espansione e il diametro del canale spinale allo stesso livello sulla linea sagittale mediana, misurato con sequenza T1); l'esame viene completato con sequenze DP, T2 FSE assiali su tutto l'encefalo, per la escludere la presenza di malformazioni della giunzione occipito-cervicale associate.

- Encefalo sequenze convenzionali nei tre piani dello spazio:
 - T1 sagittali: FSE o S.E. 5/1mm thk
 - T2 sagittali: FSE 5 o 3/0.3 thk/sp sulla linea mediana
 - T2 FSE assiali: 4 o 3mm thk mirate tra il ponte e C2
 - T2 o T1 FSE coronali: 4/0,4 thk/sp FOV 24 cm



PDTA.909.0008

Rev. 0

Percorsi Diagnostico Terapeutici Assistenziali

15/09/2015

Pagina 12 di 50

Midollo sequenze convenzionali:

Sagittali T1: FSE 3/0,5 thk/

Sagittali T2: FRSE 4/0,5 thk/sp

 dorsolombare

Sagittali T1: FSE 4/0,5 thk/

Assiale T1: FSE 3-5/1 thk/sp

Assiale T2*: GRE 5/1 thk/sp

- GRE 3D « Cosmic/CISS/BALANCE » 22 mm/1 mirato sulla Siringa o sul sito lesionale (in caso di PTS)
- Coronale T2 se paziente con scoliosi

Il livello

- Studio RMN encefalo e cervicale con dinamiche (flesso-estensione)
- Angio-TAC cervicale
- Studio RMN spinale con gadolinio (nelle forme isolate, per escludere Siringhe secondarie o patologie midollari in diagnosi differenziale)
- Cine- RMN spinale per studio dinamica liquorale intracistica

3.3.5 Studio radiologico

Radiogramma standard del rachide cervicale completato con proiezioni dinamiche in massima flessione ed estensione (in presenza di instabilità cervicale).

3.3.6 Valutazione neuro-urologica

I pazienti con siringomielia (associata o meno a Malformazione di Chiari) o con punteggio alla scala TCSST >4 sono indirizzati alla visita neuro-urologica, presso l'Unità Spinale Unipolare (USU) del CTO.

Sulla base dell'anamnesi, dell'esame obiettivo urologico, neuro-urologico e uro-ginecologico viene valutata la presenza di segni o sintomi indicativi di disfunzione vescico-sfinterica. In assenza di essi, sono indicati ricontrolli solo in presenza di sintomi minzionali.

In presenza di sintomi o segni di sospetta disfunzione vescico-sfinterica, il paziente è sottoposto ai seguenti esami:

I livello

Esame delle urine e urocoltura, ecografia addome completo, diario minzionale e dosaggio PSA (in soggetti di età > 50 anni). Gli esiti di tali esami sono valutati in occasione della visita di controllo presso l'ambulatorio di Neuro-urologia (USU). In caso di esito negativo per disfunzione vescico-sfinterica, sono indicati ricontrolli solo in presenza di sintomi minzionali. In caso di esito positivo, se viene riscontrata una disfunzione organica, il paziente è inviato ai servizi urologici territoriali.

In presenza di una disfunzione neurogena, dubbia o certa, il paziente viene sottoposto ad uroflussometria (II linea).

II livello

Uroflussometria, con valutazione del residuo vescicale post-minzionale (in caso di disfunzione neurogena, dubbia o certa). Se la diagnosi di vescica neurogena è confermata, viene eseguito un esame video-urodinamico. Il paziente viene quindi preso in carico presso l'USU del CTO per la riabilitazione vescico-sfinterica.

3.3.7 Valutazione fisiatrica (Ambulatorio fisiatrico malattie rare)

L'Ambulatorio fisiatrico malattie rare dell'USU/CTO è rivolto a pazienti affetti da Siringomielia, primitiva e secondaria, associata o meno a Malformazione di Chiari, che presentino punteggio alla Rankin ≥2 e che vengano inviati alla valutazione fisiatrica attraverso la segnalazione da parte dell'Ambulatorio neurologico dedicato "Siringomielia - Sindrome di Chiari" (CRESSC).

Per tali pazienti è prevista visita e valutazione con le scale SCIM e FIM (vedi allegati moduli 5.1) al fine di identificare la congruenza tra esame clinico e livello di funzionalità atteso.

Qualora si riconoscano degli spazi di miglioramento viene stesa una proposta di percorso riabilitativo.

Tale percorso si avvale sia di trattamenti volti al miglioramento del quadro neuromotorio osservato e delle eventuali complicanze da sovraccarico, che di interventi occupazionali ed educativi incentrati



PDTA.909.0008

Rev. 0

Percorsi Diagnostico Terapeutici Assistenziali

15/09/2015

Pagina 13 di 50

sulle modalità di assistenza e/o supervisione durante l'esecuzione delle attività della vita quotidiana, di prevenzione di complicanze e di condizioni di affaticabilità che possono condurre ad ulteriore perdita funzionale.

Tali intenti coinvolgono l'utente, il nucleo familiare ed eventualmente il caregiver.

È anche prevista una valutazione delle soluzioni, degli adattamenti, degli ausili ed ortesi disponibili ai fini di ottimizzare il grado di indipendenza e di funzionalità complessiva del paziente.

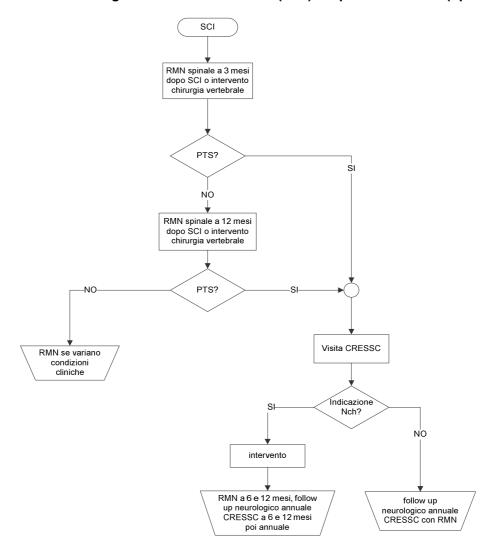
Concluso il percorso, il ricorso ad ulteriori interventi riabilitativi viene richiesto, ove necessario, previa selezione da parte dell'ambulatorio neurologico che esegue il follow-up.

Pazienti con trauma spinale e lesione midollare (Spinal Cord Injury-SCI) seguiti in USU (degenza e DH): per i tempi e le modalità necessarie al percorso riabilitativo individuale e del follow-up clinico generale i pazienti con SCI seguono un algoritmo diagnostico condiviso per escludere una siringomielia post-traumatica (vedi flow chart PTS). Questo consiste in un follow-up neuroradiologico mediante RMN spinale a 3 e 12 mesi dal trauma e successive RMN secondo variazioni cliniche, o annualmente, se comparsa di PTS.

Se si osserva la comparsa di siringomielia, il paziente viene inviato all'Ambulatorio Neurologico "Siringomielia - Sindrome di Chiari" (CRESSC) per completamento studio ed eventuale indicazione chirurgica, in assenza della quale è consigliato il monitoraggio neurologico clinico annuale.

I pazienti operati di PTS vengono sottoposti a controlli clinici e RM post-chirurgici a 6 e 12 mesi; i successivi controlli RM vengono programmati sulla base del monitoraggio neurologico clinico, previsto annualmente.

Protocollo Siringomielia Post-Traumatica (PTS) nei pazienti con SCI (Spinal Cord Injury)





PDTA.909.0008

Rev. 0

Percorsi Diagnostico Terapeutici Assistenziali

15/09/2015

Pagina 14 di 50

3.3.8 Valutazione chirurgico-vertebrale

I pazienti con siringomielia (con o senza MC associata) sono indirizzati alla visita chirurgico-vertebrale in presenza di segni di scoliosi. Il paziente è quindi sottoposto a radiografia della colonna in toto in 2 proiezioni.

Il percorso varia a seconda dell'età del paziente (evolutiva o adulta):

- Pazienti in età evolutiva

Se l'angolo è inferiore ai 20°, sono indicati controlli clinici ogni 6 mesi.

Se l'angolo è compreso tra 20° e 45°, il trattament o indicato è di tipo conservativo con un corsetto ortopedico e controlli clinici ogni 3 mesi e radiografici ogni anno della colonna. Se l'angolo è maggiore di 45°, vi è l'indicazione a l'trattamento chirurgico della scoliosi, che viene eseguito successivamente all'eventuale intervento neurochirurgico per siringomielia.

- Pazienti in età adulta

Se la scoliosi è stabile e vi è assenza di dolore (VAS ≤ 2), il monitoraggio clinico prosegue con cadenza annuale e nuove radiografie della colonna sono effettuate se vi è un peggioramento clinico. Se la scoliosi è evolutiva e/o sintomatica, è indicato il trattamento chirurgico (artrodesi vertebrale posteriore), che viene eseguito successivamente all'eventuale intervento neurochirurgico per siringomielia.

- Pazienti con SCI:

Seguono le stesse modalità di monitoraggio della comparsa di PTS dei pazienti dell'USU (vd. Flow chart PTS, valutazione fisiatrica paragrafo 3.3.7)



PDTA.909.0008

Rev. 0

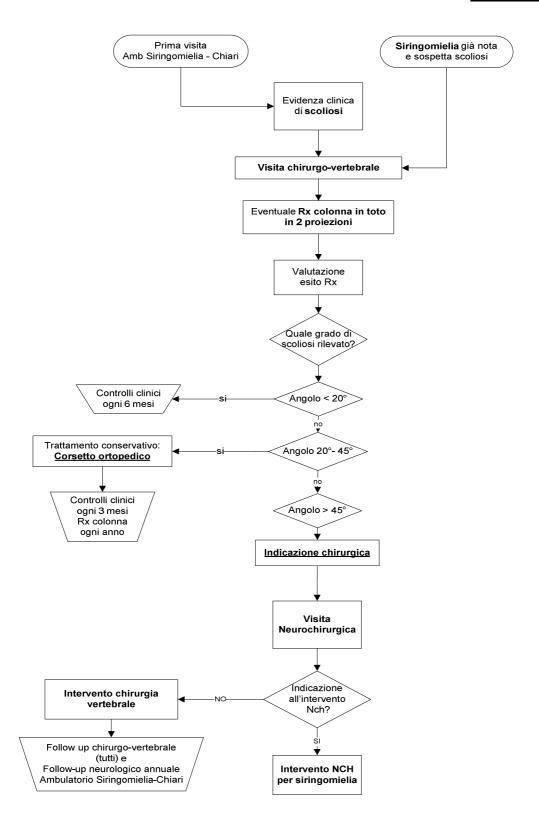
Percorsi Diagnostico Terapeutici Assistenziali

15/09/2015

Pagina **15** di **50**

Protocollo chirurgico-vertebrale nei pazienti con Siringomielia (con o senza MC1) e segni di scoliosi.

Età evolutiva





PDTA.909.0008

Rev. 0

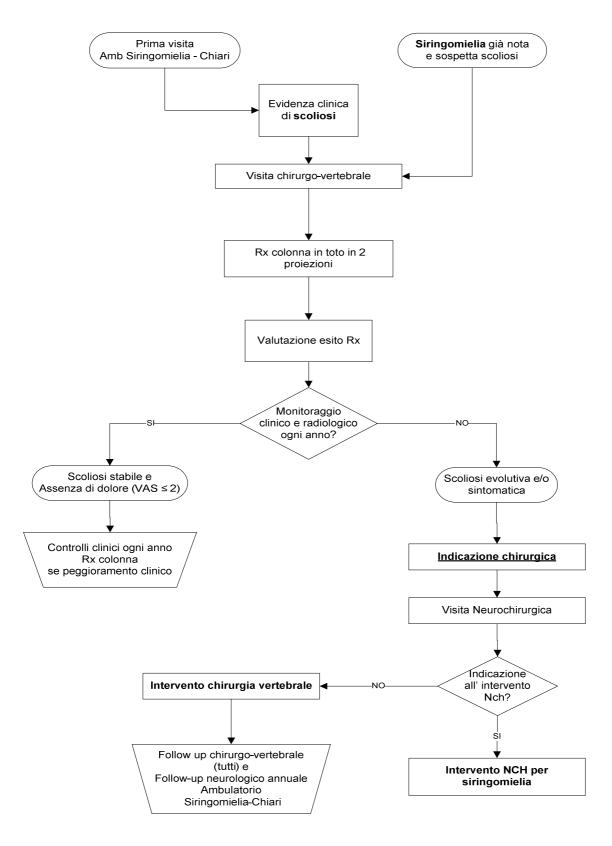
Percorsi Diagnostico Terapeutici Assistenziali

15/09/2015

Pagina 16 di 50

Protocollo chirurgico-vertebrale nei pazienti con Siringomielia (con o senza MC1) e segni di scoliosi.

Età adulta





PDTA.909.0008

Rev. 0

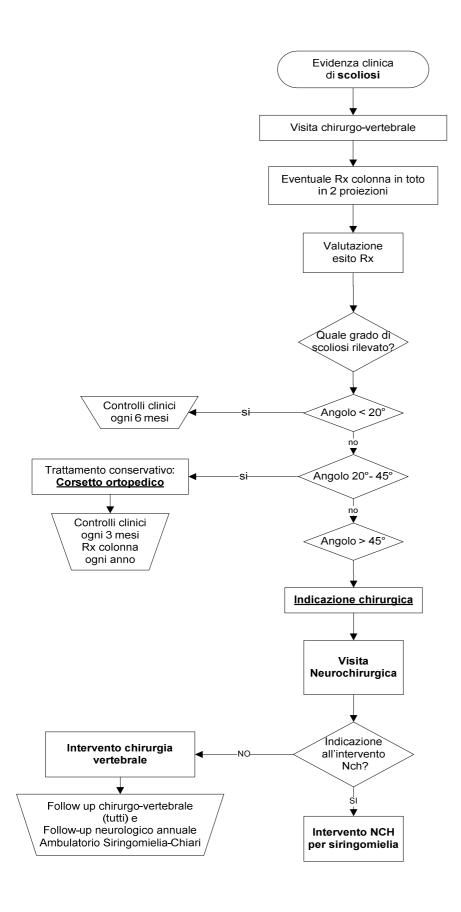
Percorsi Diagnostico Terapeutici Assistenziali

15/09/2015

Pagina 17 di 50

Protocollo chirurgico-vertebrale nei pazienti con Scoliosi ed evidenza successiva di Siringomielia

Età evolutiva





PDTA.909.0008

Rev. 0

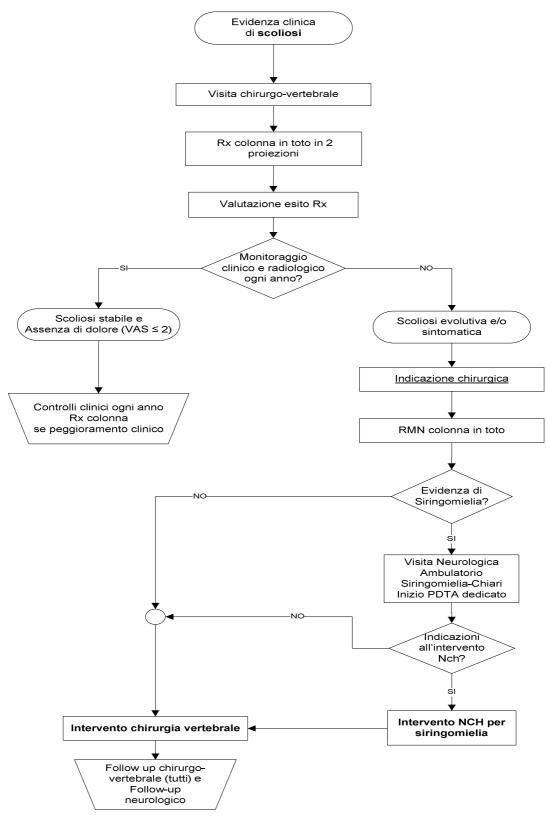
Percorsi Diagnostico Terapeutici Assistenziali

15/09/2015

Pagina 18 di 50

Protocollo chirurgico-vertebrale nei pazienti con Scoliosi ed evidenza successiva di Siringomielia

Età adulta





PDTA.909.0008

Rev. 0

Percorsi Diagnostico Terapeutici Assistenziali

15/09/2015

Pagina 19 di 50

3.3.9 Valutazione psicologica-neuropsicologica

Il paziente con diagnosi o sospetta Siringomielia – Sindrome di Chiari e il suo nucleo familiare, ad alta complessità di cura e ad elevato carico emozionale, accedono all'Ambulatorio della SSCVD Psicologia nell'ambito della collaborazione con il Gruppo Multidisciplinare Aziendale "Siringomielia – Sindrome di Chiari", a livello multidisciplinare.

L'accesso all'Ambulatorio di Psicologia può avvenire sia successivamente alla prima visita neurologica che al controllo medico neurologico del paziente presso il CRESSC prenotando al CUP per primo colloquio psicologico, con richiesta del Neurologo del CRESSC o del Medico Specialista o del Medico di Medicina Generale.

L'attività psicologica Ambulatoriale prevede:

I. livello: valutazione pscicodiagnostica

• colloquio psicologico clinico (con prenotazione CUP – prime visite).

Gli appuntamenti successivi saranno dati direttamente dallo psicologo per:

- psicodiagnosi: assessment psicologico con eventuale somministrazione di test ansia, depressione, di personalità;
- valutazione neuropsicologica con somministrazione test delle funzioni cognitive;
- consulto rivolto al nucleo familiare:
- refertazione e restituzione diagnostica al paziente;
- presa in carico dall'Ambulatorio di Psicologia per Trattamento (II Livello) oppure invio eventuale allo Psicologo del Servizio di zona di competenza (modalità continuità diagnostico/terapeutica Ospedale-Territorio).

II. livello: trattamento psicologico

- colloquio psicologico clinico (con prenotazione CUP);
- psicoterapia breve, con utilizzo di mirate tecniche individualizzate quali: training di rilassamento, di gestione dei sintomi, e/o psicoterapiche specifiche;
- counseling e/o psicoterapia breve rivolto ai familiari.

3.3.10 Valutazione foniatrica

Prime visite:

l'accesso alla valutazione foniatrica avviene tramite richiesta dell'Ambulatorio Neurologico "Siringomielia - Sindrome di Chiari" in presenza di una delle seguenti condizioni:

- **a)** <u>positività alla prova del bicchiere d'acqua</u>, effettuata in sede di prima visita neurologica (T0) <u>su tutti i pazienti con Malformazione di Chiari</u> (con o senza siringomielia associata).
 - La prova della deglutizione di acqua, in accordo alle Linee Guida Italiane SPREAD, edizione 2012 (Raccomandazione 11.20, Grado D)consiste: il paziente, seduto e con la testa in asse, viene invitato a bere dell'acqua, possibilmente liscia e a temperatura ambiente, effettuando due prove:
 - 1) bere un sorso alla volta: tiene troppo in bocca prima di deglutire?
 - tossisce prima, durante, dopo?
 - dopo cambia voce?
 - 2) bere alcuni sorsi di seguito: stesse osservazioni.

Se si è risposto "sì" anche solo ad una delle domande relative alla prova 1 e alla prova 2, viene richiesta la valutazione foniatrica.

b) Pazienti (anche asintomatici per disfagia) in attesa di intervento chirurgico di decompressione occipito-cervicale: valutazione pre-operatoria (T0), eseguita in tutti i casi.

Visite di controllo (Follow up):

Le successive visite di follow up nei pazienti non chirurgici verranno effettuate con il seguente timing:

- A) <u>Controlli successivi</u> (programmati in funzione dell'esito della prima visita (Livello 1-7 classificato con scala O'Neil):
 - T1: controllo dopo 6 mesi in caso di Livello 1 4 alla prima visita
 - T2: controllo dopo 1 anno in caso di Livello 5 6 alla prima visita
 - T3: controllo dopo 2 anni in caso di Livello 7 alla prima visita



PDTA.909.0008

Rev. 0

Percorsi Diagnostico Terapeutici Assistenziali

15/09/2015

Pagina 20 di 50

B) Follow up post-chirurgico:

- T1: controllo 6 mesi dopo l'intervento in tutti i pazienti;
- T2: controllo dopo 1 anno, se al T1 Livello 5-6
 - T3: controllo dopo 2 anni, se al T1 Livello 7.

3.3.11 Valutazione Genetica

La consulenza genetica è un processo informativo attraverso il quale i pazienti o i loro familiari affetti da Malformazione di Chiari e/o Siringomielia ricevono informazioni relative alle caratteristiche della malattia stessa, alle modalità di trasmissione, al rischio di ricorrenza e alle possibili terapie, incluse le opzioni riproduttive.

La diagnosi precisa della malformazione costituisce premessa fondamentale e necessaria per poter effettuare la consulenza genetica. Può essere esclusivamente *clinica*, ovvero basata sulla valutazione del medico specialista e su dati derivati da indagini strumentali. Nel caso della Malformazione di Chiari e della Siringomielia non esiste al momento un test genetico in ambito sanitario con valore diagnostico; nonostante ciò anche un eventuale prelievo a scopo di ricerca deve essere sempre accompagnato da tutte le informazioni importanti al riguardo e dall'offerta di una consulenza genetica individuale e/o familiare.

La consulenza genetica per la Malformazione di Chiari e/o Siringomielia si articola in 4 fasi:

- Raccolta delle informazioni: viene effettuata tramite l'anamnesi personale e familiare del probando. Vengono annotate informazioni precise sui diversi componenti familiari, inclusi quelli deceduti, che si ritiene abbiano avuto la stessa malattia.
- 2. Ricostruzione dell'albero genealogico (pedigree): è una ricostruzione grafica che consente di raccogliere le informazioni di carattere genetico della famiglia in esame. Deve essere estesa ad almeno tre generazioni: probando, genitori e nonni.
- 3. Calcolo del rischio genetico: è la possibilità che una condizione patologica a base genetica presente nel probando si verifichi nuovamente in altri membri appartenenti alla stessa famiglia. Il calcolo del rischio si basa sull'accertamento della modalità di trasmissione della malattia, sui dati strumentali e di laboratorio disponibili e sulla posizione del probando all'interno della famiglia. Il rischio genetico può essere fornito in termini probabilistici o con un valore percentuale.
- 4. Comunicazione: è il momento in cui lo specialista in genetica medica comunica al probando o ai suoi familiari le informazioni ottenute e le possibili conseguenze. La consulenza non deve essere mai direttiva e quindi non deve influenzare le possibili decisioni del probando o della famiglia.

Eventuali prelievi di sangue per l'esecuzione di esami genetici a scopo di ricerca possono comprendere l'analisi del DNA. In particolare, l'esecuzione dei test genetici richiede che chi vi si sottopone prenda visione e approvi un consenso informato che spieghi i rischi, i limiti e le conseguenze di tali esami.

3.3.12 Valutazione pneumologica

Nella Sindrome di Chiari con o senza Siringomielia risulta molto frequente la presenza di Disturbi Correlati al Sonno -DRS- (le statistiche variano dal 24 al 75%) comprendenti la Sindrome delle Apnee Ostruttive nel Sonno (OSAS), la Sindrome delle Apnee Centrali, forme miste e periodismo respiratorio. I DRS risultano aumentare i rischi di andare incontro a insufficienza respiratoria nei pazienti candidati alla terapia chirurgica decompressiva. Pertanto, risulta necessaria una sistematica ricerca dei DRS. Dalla letteratura (presenza solo di case report) si evidenzia che solo raramente i pazienti affetti da S. di Chiari evolvano verso l'insufficienza respiratoria tipo II per deficit di pompa. Tale patologia nelle forme più comuni (non chirurgiche) non sembra compromettere in modo progressivo la Capacità Vitale (CV) e la forza dei muscoli respiratori, diversamente dalle forme severe di S. di Chiari, di Siringomielia cervicale e, in generale, da tutte le Siringobulbie che possono essere considerate patologie neuromuscolari progressive, come ad esempio la Sclerosi Laterale Amiotrofica, la Distrofia di Duchenne, la SMA 1 e 2.

L'accesso c/o l'Ambulatorio di Pneumologia dedicato alla Ventilazione domiciliare ed ai disturbi Respiratori correlati al sonno (Presidio Molinette) sarà riservato ai pazienti che presentano le seguenti caratteristiche:



PDTA.909.0008

Rev. 0

Percorsi Diagnostico Terapeutici Assistenziali

15/09/2015

Pagina 21 di 50

- esame annuale spirometrico ed emogasanalitico (EGA) arterioso (da eseguirsi in qualsiasi centro di Fisiopatologia Respiratoria e da valutare c/o il centro neurologico CRESSC del presidio CTO) che evidenzi uno o più dei seguenti parametri:
 - CV o FVC < 60% del predetto
 - PaO2 < 65 mmHg
 - PaCO2 > 45 mmHg
 - HCO3 > 27.5 mmol/L

In tal caso si programmare **visita pneumologica**. La saturimetria notturna o il monitoraggio cardiorespiratorio notturno e la cadenza dei successivi controlli funzionali sarà deciso e prenotato direttamente e autonomamente.

I pazienti con i requisiti suddetti saranno presi in carico dall'Ambulatorio dedicato alla ventilazione domiciliare e sarà così organizzato il follow-up e/o adattamento alla Ventilazione Meccanica Non-Invasiva-NIMV (e/o FKT respiratoria specifica).

- 2) In caso di eventi respiratori acuti o in caso di ingombro secretivo sarà garantita una visita nell'arco di 7-10 giorni.
- 3) I pazienti trattati per DRS c/o Centro del Sonno, che presenteranno al controllo annuale spirometrico ed emogasanalitico i sopracitati valori di CV o FVC, PaO2, PaCO2 e HCO3 saranno comunque anch'essi da prendere in carico.
- 4) Pazienti inviati direttamente dal Centro del Sonno per l'alta complessità dei disturbi notturni (mancato adattamento a CPAP o necessità di supplementazione di O2).

3.3.13 Studio apnee notturne (polisonnografia)

In caso di sospette o accertate apnee notturne il paziente verrà inviato c/o Centro del Sonno, Dipartimento Neuroscienze, via Cherasco 15, piano terra (tel. 011/6335038, fax 011/6334193), per eseguire assessment diagnostico.

Fase di assessment diagnostico (valutazione prechirurgica):

- Questionari sonno per lo screening di insonnia e RLS (Epworth Sleepiness Scale, criteri insonnia, criteri Restless Leg Syndrome, ASA STOP) ed eventuale successiva consulenza presso Centro Sonno (soprattutto in caso di sospette OSAS).
- I livello: monitoraggio cardiorespiratorio completo (flusso aereo, pletismografia toracica ed addominale, pulsossimetria, posizione corporea, tono muscolare tibiali anteriori), polisonnografia ambulatoriale o stanziale (EEG, EOG, EMG miloioideo, flusso aereo, pletismografia toracica ed addominale, pulsossimetria, posizione corporea, tono muscolare tibiali anteriori)
- Il livello: in caso di positività del monitoraggio per DRS, o di diagnosi nota di apnee notturne, indicata esecuzione annuale di prove di funzionalità respiratoria (spirometria, EGA arterioso) e visita pneumologica (se parametri respiratori alterati); in caso di positività per disturbi motori nel sonno (RLS/mioclono notturno) utile completamento con ematochimici (emocromo con formula, creatinina, Fe, ferritina, acido folico, B12, funzione tiroidea)
- **Fase preoperatoria:** eventuale titolazione e ventiloterapia pre-operatoria, come da procedure aziendali concordate con gli anestesisti (paragrafo 3.3.16)

Fase postoperatoria o di follow up clinico

- Questionari sonno (Epworth Sleepiness Scale, criteri insonnia, criteri Restless Leg Syndrome, ASA STOP, in allegati) ed eventuale consulenza presso Centro Sonno
- Titolazione almeno annuale CPAP se in ventiloterapia.

In assenza di dati certi in letteratura, può essere indicata l'esecuzione di una valutazione clinica presso il Centro del Sonno a 3 mesi dall'intervento con somministrazione dei questionari e di una polisonnografia di controllo a distanza di 6 mesi.



PDTA.909.0008

Rev. 0

Percorsi Diagnostico Terapeutici Assistenziali

15/09/2015

Pagina 22 di 50

3.3.14 Percorso ostetrico ed anestesiologico in gravidanza

La paziente viene presa in carico su invio, da parte del CRESSC, presso l'ambulatorio di Patologia della gravidanza, all'attenzione del dr. Pietro Gaglioti (S.C.D.U. ostetricia e ginecologia 2U, direttore Professoressa Tullia Todros), al riscontro di test di gravidanza positivo. Già durante la prima visita viene effettuato un counselling relativo alla diagnosi prenatale, al percorso ostetrico ed alle possibili modalità del parto. Sono previste, salvo diversa indicazione clinica, visite mensili con prescrizione degli esami ematochimici da effettuare e la prenotazione delle ecografie ostetriche.

In caso di regolare decorso della gravidanza e in assenza di sintomatologia neurologica, il percorso ostetrico non prevede grosse variazioni rispetto a quello effettuato in caso di gravidanza fisiologica, se si escludono l'esecuzione di ecografia di Il livello a 20-21 settimane di età gestazionale e di consulenza anestesiologica entro le 20 settimane (responsabile dr.ssa Evelina Gollo, Direttore Unità Anestesia e Rianimazione, Presidio Ospedaliero S.Anna).

Per quanto riguarda la diagnosi prenatale, non è possibile diagnosticare in utero la malformazione di Chiari tipo I, ma solo la malformazione di Chiari tipo II (associata a spina bifida/idrocefalia), tipo III e tipo IV.

A 35-36 settimane di età gestazionale viene effettuato counselling multidisciplinare ostetricoanestesiologico per la valutazione delle modalità ed eventualmente del timing del parto. Oggetto di discussione in corso di counselling sono le modalità del parto (parto vaginale o taglio cesareo, TC), l'eventuale anticipazione della data del parto (mediante induzione del travaglio o taglio cesareo elettivo), il tipo di anestesia che verrà effettuata (loco-regionale o generale). Tali aspetti sono condizionati dal tipo e dalla gravità dell'alterazione anatomica, dalla presenza di patologie associate e dalla presenza o comparsa di sintomi durante la gravidanza.

In qualsiasi fase della gravidanza, in caso di comparsa di sintomatologia o di peggioramento delle condizioni cliniche, può essere richiesta da parte dell'ostetrico e/o dell'anestesista una consulenza neurologica e neurochirurgica per la rivalutazione del caso, consulenza che viene effettuata in modo multidisciplinare da parte di tutti gli specialisti coinvolti.

La maggiore casistica disponibile relativa al parto in donne con malformazione di Chiari (Chantigian 2002) raccoglie in totale 30 gravidanze di 12 pazienti, decorse negli anni 1950-1999, di cui 14 in donne con Malformazione di Chiari I nota al momento del parto e 16 in donne con Malformazione di Chiari I non nota al momento del parto. In nessuna di queste gravidanze si è assistito a comparsa di sintomatologia neurologica correlata alla malformazione di Chiari né all'esacerbazione di sintomi preesistenti, indipendentemente dalla modalità del parto e dal tipo di anestesia (narcosi, epidurale, spinale).

Analogamente in una casistica di 7 gravidanze in donne con malformazione di Chiari I, associata o non a siringomielia (Mueller 2005), in nessun caso si è assistito ad un aggravamento dei sintomi neurologici nel postpartum, indipendentemente da modalità del parto e tipo di anestesia.

Dai dati attualmente disponibili in Letteratura (Sicuranza 2003, Chantigian 2002) si conclude che la principale discriminante relativamente alla modalità del parto e al tipo di anestesia è la presenza/assenza di ipertensione endocranica o di segni neurologici.

Allo stato attuale risulta non consigliabile l'esecuzione di anestesia spinale: soprattutto in caso di ipertensione endocranica la puntura durale può generare una pressione negativa al di sotto del forame magno, che può aggravare l'erniazione delle tonsille cerebellari e l'ostruzione ventricolare comportando deterioramento neurologico. Sono tuttavia riportati in Letteratura almeno 3 casi di TC in anestesia spinale con esito favorevole (Chantigian 2002).

In assenza di ipertensione endocranica o segni neurologici è possibile il parto vaginale, eventualmente in analgesia epidurale. In presenza di ipertensione endocranica o segni neurologici è possibile valutare un parto vaginale, evitando tuttavia il ricorso ad analgesia epidurale (sono invece consentiti la somministrazione parenterale di oppioidi, il blocco del nervo pudendo e l'anestesia perineale locale) ed evitando un periodo espulsivo prolungato (eventuale parto operativo). L'alternativa è l'espletamento del parto mediante taglio cesareo in narcosi. Relativamente alla narcosi occorre porre particolare attenzione ad evitare l'ipertensione endocranica (eventualmente ricorrendo a lieve iperventilazione).

Si ricorda che nelle pazienti con siringomielia è riportato un aumentato rischio di reazioni avverse ai bloccanti neuromuscolari (Murayama 2001).



PDTA.909.0008

Rev. 0

Percorsi Diagnostico Terapeutici Assistenziali

15/09/2015

Pagina 23 di 50

3.3.15 Valutazione collegiale multidisciplinare

La Valutazione Collegiale Multidisciplinare (VCM) viene eseguita per tutti i pazienti con Malformazione di Chiari sintomatica e per i pazienti con siringomielia (associata o meno a Malformazione di Chiari) con segni e sintomi spinali e/o bulbari.

Obiettivo della valutazione è di stabilire se i dati clinici e strumentali del paziente, emersi dalle consulenze, siano compatibili con una diagnosi di Sindrome di Chiari o di siringomielia-siringobulbia. Se in base a tale valutazione la diagnosi di Siringomielia o Sindrome di Chiari è confermata, viene posta indicazione all'intervento chirurgico (par. 3.3.15).

La diagnosi ha anche la finalità di permettere l'erogazione della richiesta di Certificato di esenzione definitiva specifica per patologia rara (siringomielia-siringobulbia, RF0321; sindrome di Chiari, RN0010); questa fase è gestita dall'Ambulatorio neurologico dedicato, previo inserimento dei dati anagrafici - clinici nell'Osservatorio Regionale Malattie Rare e nel Registro Nazionale Malattie Rare, come previsto dalla Normativa vigente. Nel caso, invece, in cui dalla valutazione collegiale multidisciplinare non venga confermato il sospetto di malattia rara, l'esenzione temporanea precedentemente erogata decade automaticamente alla scadenza e non viene rinnovata.

3.3.16 Valutazione neurochirurgica

In caso di indicazione al trattamento chirurgico, posta dal neurochirurgo durante la VCM alla luce della gravità del quadro clinico, degli esami eseguiti e delle valutazioni multispecialistiche, il neurochirurgo esegue una ulteriore valutazione clinica del paziente con revisione della diagnosi e delle indicazioni chirurgiche. Durante la visita il paziente viene informato sul trattamento chirurgico più indicato al suo caso, sui rischi e benefici della chirurgia e sui possibili esiti attesi; in mancanza di una stretta indicazione chirurgica, o in assenza di consenso del paziente alla procedura chirurgica, il paziente viene informato sulle opzioni alternative ("wait and see") ovvero presa in carico in Ambulatorio neurologico dedicato (trattamento conservativo) tramite terapie farmacologiche e/o riabilitative. In caso di consenso all'intervento il paziente viene inviato al Day-Hospital di Neurochirurgia per gli ulteriori esami pre-operatori di routine, compresa la valutazione anestesiologica (par. 3.3.14) e gli esami radiologici preoperatori di Il livello (come la TAC della giunzione cranio-occipitale e l'Angio-TAC cerebrale).

<u>Età evolutiva</u>: i pazienti in età evolutiva (età 0-18 anni) possono far riferimento all'Ambulatorio dedicato di Neurochirurgia Pediatrica dell'OIRM, AOU Città della Salute e della Scienza di Torino (per prenotazioni / informazioni Segreteria: lun-merc-ven, ore 9.30-14.00, tel.011-3135612).

<u>Percorso di transizione</u>: per i pazienti tra i 16 e 18 anni già seguiti presso la Neurochirurgia Pediatrica è previsto un "accompagnamento" verso l'età adulta (Percorso di transizione), che comprende 1-2 visite collegiali multidisciplinari (con specialisti dell'età evolutiva e dell'adulto) per la condivisione della documentazione clinica pregressa, la valutazione di casi complessi e successivo invio all'Ambulatorio neurologico dell'adulto (CRESSC).

3.3.17 Valutazione anestesiologica

Per la valutazione anestesiologica si rinvia al protocollo clinico PRCA. psc 0001.02: "Valutazione anestesiologica per procedure diagnostico-terapeutiche in elezione" e PRCA. psc 002.00: "Gestione anestesiologico-rianimatoria del paziente con la sindrome delle apnee ostruttive notturne –OSAS" (in Allegati).

In caso di disfunzione bulbare sospetta o accertata (forme severe di S. di Chiari, di Siringomielia cervicale e, in generale, tutte le Siringobulbie) e in presenza di apnee centrali si fa riferimento alle Raccomandazioni anestesiologiche e perioperatorie dei pazienti con disfunzioni neuromuscolari (vedi Racca F. et al. 2013).

3.3.18 Trattamento chirurgico

Nella **Sindrome di Chiari** e nella **Siringomielia con MC1** la terapia di **prima linea** è <u>l'intervento di</u> decompressione occipito-C1 con apertura della dura e plastica durale.

Nel paziente di età pediatrica la decompressione si può limitare all'osso, ovvero decompressione con slaminamento del legamento atlo-occipitale.

Nella Siringomielia associata a MC1 l'indicazione chirurgica può essere posta anche in assenza di deficit neurologici indicativi di mielopatia, in particolare nei bambini (importanza di intervento precoce



PDTA.909.0008

Rev. 0

Percorsi Diagnostico Terapeutici Assistenziali

15/09/2015

Pagina **24** di **50**

ai fini prognostici, ovvero sulla scomparsa-riduzione della siringa) e in presenza di almeno uno dei seguenti criteri:

- 1) siringomielia olocorde;
- 2) siringa con tendenza "evolutiva";
- 3) siringa centrale con Vaquero Index> 0.5 o siringa eccentrica.

Nella **Siringomielia idiopatica** (non associata a MC1) **e asintomatica** non vi sono attuali chiare indicazioni chirurgiche sia in età pediatrica che adulta.

Nella Siringomielia idiopatica sintomatica non c'è consenso sull'indicazione chirurgica.

Nella **MC1 isolata** (non associata a siringomielia) **e asintomatica** non vi sono attuali chiare indicazioni chirurgiche sia in età pediatrica che adulta.

Nell'Idrocefalo associato a MC1 la strategia chirurgica di prima linea si basa sul trattamento dell'idrocefalo mediante terzo ventricolocisternostomia per via endoscopica; il trattamento di seconda linea prevede l'intervento di decompressione occipito-cervicale.

La resezione del Filum terminale non è un intervento indicato nel trattamento della Sindrome di Chiari o nella MC1 o nella Siringomielia.

Nei pazienti con **Siringomielia post-traumatica** sono emerse le seguenti raccomandazioni (Bonfield CM et al., Spine 2010):

- nessuna indicazione a decompressione diretta al momento del trauma allo scopo specifico di limitare il futuro rischio di siringomielia (bassa incidenza di siringomielie sintomatiche riportate)
- forti raccomandazioni all'intervento chirurgico di decompressione nelle siringomielie posttraumatiche in presenza di deterioramento neurologico motorio
- debole raccomandazione all'intervento chirurgico in presenza di deterioramento neurologico sensitivo o comparsa di dolore
- debole raccomandazione all'intervento chirurgico in presenza di siringomielia post-traumatica evolutiva asintomatica

§ Reintervento

L'eventuale reintervento viene proposto in caso di evoluzione clinico-radiologica (aumento di estensione della siringomielia, ricomparsa o peggioramento dei sintomi in siringomielia o S. Chiari) dopo il trattamento di prima linea.

3.3.19 Continuità assistenziale: dimissioni al domicilio

Per garantire la continuità della presa in carico globale del paziente al momento delle dimissioni, ove prevista, il coordinatore del reparto di Neurochirurgia deve attivare il Servizio NOCC (Nucleo Ospedaliero Continuità Cure), almeno 3 giorni lavorativi prima delle dimissioni dei pazienti presso il proprio domicilio.

3.4 Responsabilità

Matrice delle responsabilità

Attività Attori	Neurologia	NCH	Chirurgo- vertebrale	Foniatria	Neuro- Radiologo	Radiologo	Infermiere	Neuro- Urologo	Psicologo	Fisiatra	Anestesista
Visita neurologica e studio neurofisiologico 1^ visita	R	С	С	С	С	С	С	С	С	С	
Visita neurologica e studio neurofisiologico controlli	R	С	С	С	С	С	С	С	С	С	
RMN encefalo e colonna					R						



PDTA.909.0008

Rev. 0

Percorsi Diagnostico Terapeutici Assistenziali

15/09/2015

Pagina 25 di 50

Rx colonna/torace						R					
Visita neurourologica	С						С	R		С	
Visita fisiatrica	С						С	С		R	
Visita chirurgo- vertebrale	С	С	R		С	С				С	
Visita foniatrica	С	С		R							
Valutazione psicologica									R		
Valutazione neurochirurgica		R									С
Valutazione anestesiologica		С									R
Fase pre e post-chirurgica	R	С	С	С	С	С	С	С	С	С	С
Coordinamento follow-up USU							С	R	С	С	

R = Responsabile **C** = Collabora

3.5 Bibliografia, Fonti e Riferimenti

Per la stesura del presente Protocollo è stata effettuata la ricerca bibliografica interrogando i seguenti database:

- Medline attraverso l'interfaccia PubMed (<u>www.pubmed.gov</u>)
- Cochrane Library (attraverso la Biblioteca per la salute del Piemonte www.bvspiemonte.it)
- il database di linee guida National Guidelines Clearinghouse: www.guideline.gov

Per la ricerca bibliografica è stata utilizzata come chiave combinata:

- Medical Subject Headings [MeSH]: "Arnold-Chiari Malformation" or "Syringomyelia" or "Arnold-Chiari Malformation" AND "Syringomyelia".
- Publication Type [PT]: "Systematic Reviews", "Practice Guideline", "Meta-Analysis", "Randomized Controlled Trial", "Clinical Trial"

Le ricerche sono state eseguite sia utilizzando il Thesauro, dove disponibile, sia la "ricerca libera".

I risultati ottenuti dalle stringhe di ricerca elaborate sono stati poi filtrati attraverso i limiti al tipo di pubblicazione secondo la piramide degli studi clinici evidence based, selezionati e valutati criticamente.

I risultati dalla ricerca con un basso livello di evidenza sono stati limitati per data (ultimi 10 anni), e lingua (inglese, francese, tedesco, spagnolo, italiano) selezionati e valutati criticamente.

Dalla ricerca è emerso che sono state pubblicate su riviste scientifiche una Linea Guida, 14 revisioni sistematiche (RS), 2 metanalisi e tre Trial clinici controllati randomizzati (RCT) sulla Siringomielia; 13 RS, 2 metanalisi e un RCT sulla Malformazione di Chiari; 7 RS, 2 metanalisi e un RCT su Siringomielia e Malformazione di Chiari combinate.

La ricerca ha permesso di escludere la presenza di altre linee guida specifiche sull'argomento.

Livello di Evidenza	Definizione
Livello I	Evidenza supportata da più studi clinici controllati randomizzati e/o da revisioni sistematiche di studi randomizzati
Livello II	Evidenza supportata da uno o più studi clinici di coorte non randomizzati con controlli concorrenti o storici o loro metanalisi

- 1. Aghakhani N, Parker F, David P, Morar S, Lacroix C, Benoudiba F, Tadie M.: Long-term follow-up of Chiari-related syringomyelia in adults: analysis of 157 surgically treated cases. **Neurosurgery 64**: 308-315, 2009 **Livello II**
- 2. Arnautovic A, Splavski B, Boop F A, Arnautovic K I. Pediatric and adult Chiari Malformation Type I surgical series 1965-2013 a review of demographics, operative treatment, and outcomes. **J Neurosurg Pediatr** 2014. **Livello I**
- Blegvad C, Grotenhuis J A, Juhler M. Syringomyelia: a practical, clinical concept for classification. Acta Neurochir (2014). Livello I
- Bonfield CM, Levi AD, Arnold PM and Okonkwo DO: Surgical Management of Post-Traumatic Syringomyelia. Spine 35 (21 Suppl): S245-58, 2010. Livello I
- Botelho RV, Bittencourt LR, Rotta JM, Tufik S. Adult Chiari malformation and sleep apnoea. Neurosurg Rev. 2005 Jul;28(3):169-76. Epub 2005 May 21. Review. Livello II



PDTA.909.0008

Rev. 0

Percorsi Diagnostico Terapeutici Assistenziali

15/09/2015

Pagina 26 di 50

- Bradley LJ, Ratahi ED, Crawford HA, Barnes MJ. The outcomes of scoliosis surgery in patients with syringomyelia. Spine 21: 2327-33, 2007 Livello I
- 7. Cacciola F, Capozza M, Perrini P, Benedetto N, Di Lorenzo N. Syringopleural shunt as a rescue procedure in patients with syringomyelia refractory to restoration of cerebrospinal fluid flow. **Neurosurgery 65**(3): 471-6, 2009 **Livello II**
- 8. Caldarelli M, Novegno F, Vassimi L, Romani R, Tamburrini G, Di Rocco C. The role of limited posterior fossa craniectomy in the surgical treatment of Chiari malformation Type I: experience with a pediatric series. **J Neurosurg**. 106: 187-95, 2007 Livello II
- 9. Cesmebasi A, Loukas M, Hogan E, Kralovic S, Tubbs R S, Cohen-Gadol A. The Chiari Malformations: A Review With Emphasis on Anatomical Traits. Clinical Anatomy 00:00–00 (2014). Livello I
- 10. Chantigian RC et al. Chiari I malformation in parturients. J Clin Anesth. 2002 May;14(3):201-5. Livello II
- Chotai S, Kshettr VR, Lamki T, Ammirati M. Surgical outcomes using wide suboccipital decompression for adult Chiari I
 malformation with and without syringomyelia. Clinical Neurology and Neurosurgery 120 (2014) 129–135 Livello II
- 12. Colak A, Boran BO, Kutlay M, Demirican N: A modified technique for syringo-subarachnoid shunt for treatment of syringomyelia. J Clin Neurosci. 12(6): 677-9, 2005 Livello II
- 13. Decreto Ministeriale 18 maggio 2001, n. 279 Regolamento di istituzione della rete nazionale delle malattie rare e di esenzione dalla partecipazione al costo delle relative prestazioni sanitarie ai sensi dell'articolo 5, comma 1, lettera b) del D.lgs. 29 aprile 1998, n.124. *Gazzetta Ufficiale della Repubblica Italiana n. 160 del 12 luglio 2001, S.O. n.180/L*
- 14. Deng X, Wang K, Wu L, Yang, Yang T, Zhao L. Asymmetry of tonsillar ectopia, syringomyelia and clinical manifestations in adult Chiari I malformation. **Acta Neurochir** (2014) 156:715–722 **Livello II**
- 15. Depreitere B, Van Calenbergh F, Van Loon J, et al: Posterior fossa decompression in syringomyelia associated with a Chiari malformation: a retrospective analysis of 22 patients. Clin Neurol Neurosurg 102:91–96, 2000 Livello II
- 16. Fernández A, Guerriero A I et al. Malformations of the craniocervical junction (chiari type I and syringomyelia: classification, diagnosis and treatment). **BMC Musculoskeletal Disorders** 2009, 10(Suppl 1):S1. **Livello II**
- 17. Förander P, Sjåvik K, Solheim O,Riphagen I, Gulati S, Salvesen Ø, Jakolac A S. The case for duraplasty in adults undergoing posterior fossa decompression for Chiari I malformation: A systematic review and meta-analysis of observational studies. Clinical Neurology and Neurosurgery 125 (2014) 58–64 Livello I
- 18. Hershberger ML, Chidekel A. Arnold-Chiari malformation type I and sleep-disordered breathing: an uncommon manifestation of an important pediatric problem. J Pediatr Health Care. 2003 Jul-Aug;17(4):190-7. Livello II
- 19. Levine DN: The pathogenesis of syringomyelia associated with lesions at the foramen magnum: a critical review of existing theories and proposal of a new hypothesis. **J Neurol Sci 15**; 220(1-2): 3-21, 2004 **Livello I**
- 20. Massimi L, Della Pepa G M, Caldarelli M, Di Rocco C. Abrupt clinical onset of Chiari type I/syringomyelia complex: clinical and physiopathological implications. **Neurosurg Rev** (2012) 35:321–329. **Livello I**
- 21. Masson C, Colombani JM. [Chiari type 1 malformation and magnetic resonance imaging]. Presse Med. 2005 Dec 3;34(21):1662-7. Livello II
- 22. Mueller DM, Oro J.Chiari I malformation with or without syringomyelia and pregnancy: case studies and review of the literature. Am J Perinatol. 2005 Feb;22(2):67-70. Livello II
- 23. Murayama K et al. Cesarean section in a patient with syringomyelia. Can J Anaesth. 2001 May;48(5):474-7. Livello II
- 24. Nota protocollare 33363/DB2005 del 17/11//2010, Regione Piemonte. Esenzione ticket per pazienti affetti da malattie rare Ulteriori indicazioni al fine del rilascio dell'attestato di esenzione
- 25. Oishi M, Hayashi Y, Kita D, Fukui I, Shinohara M, Heiss J D, Hamada J. Rapidly progressing monoparesis caused by Chiari malformation type I without syringomyelia. Surgical Neurology International 2013, 4-79 Livello II
- 26. Parfitt SE, Roth CK. Chiari malformation in pregnancy. **Nurs Womens Health**. 2015 Apr-May;19(2):177-81. **Livello I**
- 27. Parker JD et al. Maternal Arnold-Chiari type I malformation and syringomyelia: a labor management dilemma. Am J Perinatol. 2002 Nov;19(8):445-50. Livello I
- 28. Prat R and Galeano I: Pain improvement in patients with syringomyelia and Chiari I malformation treated with suboccipital decompression and tonsillar coagulation. J Clin Neurosci 16 (4): 531-4, 2009 Livello II
- 29. Racca F, Mongini T, Wofler A, Vianello A. *et al.* Recommendations for anesthesia and perioperative management of patients with neuromuscolar disorders. Minerva medica 2013;79:4, 419-433
- 30. Regione Piemonte Deliberazione della Giunta Regionale 29 marzo 2010 n. 95-13748. Percorso di continuita' assistenziale dei soggetti affetti da Siringomielia-Siringobulbia e da Sindrome di Chiari Allegato A, definizione della rete regionale, ruolo e caratteristiche del centro esperto per i pazienti con siringomielia-siringobulbia e sindrome di Chiari. Bollettino Ufficiale Regione Piemonte n.17 del 29 aprile 2010 Disponibile all'indirizzo: http://www.regione.piemonte.it/governo/bollettino/abbonati/2010/17/siste/00000259.htm
- Rete regionale Malattie Rare Regione Lombardia: Percorso Diagnostico, Terapeutico e Assistenziale (PDTA) relativo a: Malformazione di Chiari. Disponibile all'indirizzo: http://malattierare.marionegri.it/images/downloads/PDTA/PDTA schede/chiari malformazione di.pdf
- 32. Regione Piemonte Deliberazione della Giunta Regionale 12 aprile 2005 n. 38-15326. Decreto 18 maggio 2001 n. 279 "Regolamento di istituzione della rete nazionale delle malattie rare e di esenzione dalla partecipazione al costo delle relative prestazioni sanitarie, ai sensi dell'art. 5, comma 1, lettera b), del decreto legislativo 29 aprile 1998, n. 124". Integrazione disposizioni. Bollettino Ufficiale Regione Piemonte n. 20 del 19 maggio 2005 Disponibile all'indirizzo: http://www.regione.piemonte.it/governo/bollettino/abbonati/2005/20/siste/00000144.htm
- 33. Rete Interregionale Malattie Rare Regione Piemonte e Valle d'Aosta: disponibile all'indirizzo http://www.malattierarepiemonte.it/attivita consortili.pdf Raccomandazioni Diagnostico-Terapeutiche a Cura del Consorzio Interregionale "Chiari-Siringomielia" Piemonte e Valle D'Aosta
- 34. Roser F, Ebner FH, Sixt C, Mueller v. Hagen J, Tatagiba MS: Defining the line between hydromyelia and syringomyelia. A differentiation is possible based on electrophysiological and magnetic resonance imaging studies. **Acta neurochir 152**: 213-219, 2010 **Livello II**
- 35. Sicuranza GB et al. Arnold-Chiari malformation in a pregnant woman. **Obstet Gynecol.** 2003 Nov;102 (5 Pt 2):1191-4. Livello I
- 36. SPREAD (Stroke Prevention and Educational Awareness Diffusion). Ictus cerebrale: Linee guida italiane di prevenzione e trattamento. VII Edizione 2012:62



PDTA.909.0008

Rev. 0

Percorsi Diagnostico Terapeutici Assistenziali

15/09/2015

Pagina 27 di 50

- 37. Tubbs RS, Iskandar BJ, Bartolucci AA, Oakes WJ: A critical analysis of the Chiari 1.5 malformation. J Neurosurg (Pediatrics 2) 101: 179–183, 2004 Livello II
- 38. Vaquero J, Martinez R, Arias A. Syringomyela-Chiari complex: magnetic resonance imaging and clinical evaluation of surgical treatment. **J Neurosurg.** 1990 Jul;73(1):64-8. **Livello II**
- 39. Vignatelli L, Plazzi G, Barbato A, Ferini-Strambi L, Manni R, Pompei F, D'Alessandro R; GINSEN (Gruppo Italiano Narcolessia Studio Epidemiologico Nazionale. Italian version of the Epworth sleepiness scale: external validity. **Neurol Sci**. 2003 Feb;23(6):295-300. **Livello II**
- 40. Zamel K, Galloway G, Kosnik E J, Raslan M, Adeli A. Intraoperative Neurophysiologic Monitoring in 80 Patients with Chiari I Malformation: Role of Duraplasty. **Journal of Clinical Neurophysiology**, Volume 26, Number 2, April 2009 **Livello II**
- 41. <a href="http://www.orpha.net/consor/cgi-bin/Disease_Search.php?lng=IT&data_id=3712&Disease_Disease_Search_diseaseGroup=siringomielia&Disease_Disease_Search_diseaseType=Pat&Malattia(e)/%20gruppo%20di%20malattie=Siringomielia&title=Siringomielia&search=Disease_Search_Simple_diseaseType=Pat&Malattia(e)/%20gruppo%20di%20malattie=Siringomielia&title=Siringomielia&search=Disease_Search_Simple_diseaseType=Pat&Malattia(e)/%20gruppo%20di%20malattie=Siringomielia&title=Siringomielia&search=Disease_Search_Simple_diseaseType=Pat&Malattia(e)/%20gruppo%20di%20malattie=Siringomielia&title=

3.6 Aspetti etici

Il percorso previsto dal presente documento prevede l'accesso del paziente nella stessa giornata alla prima visita Neurologica presso l'Ambulatorio dedicato "Siringomielia-Sindrome di Chiari" (CRESSC) e alle ulteriori valutazioni specialistiche e/o esami strumentali ove indicati. Tale modalità organizzativa permette l'acquisizione in tempi contenuti di tutti i dati clinico - strumentali necessari alla valutazione collegiale multidisciplinare e consente di ridurre al minimo il numero di accessi sia nella fase diagnostica sia in quella di follow up annuale, risultando gradita ai pazienti, molti dei quali residenti al di fuori della Regione Piemonte e spesso portatori di disabilità anche severe, con limitazioni alla deambulazione autonoma.

4. STRUMENTI DI GESTIONE DEL DOCUMENTO

4.1 Documenti correlati

Procedura - Preparazione dei pazienti per l'intervento chirurgico

Procedura - La gestione della continuità socio - sanitaria

Procedura - Informazione al Paziente e Consenso Informato

Procedura - Prevenzione degli errori anestesiologici in pazienti sottoposti ad interventi invasivi o diagnostici/terapeutici

Protocollo - Gestione acuta del Mieloleso

Protocollo - Valutazione anestesiologica per procedure diagnostico terapeutiche in elezione

Protocollo - Gestione anestesiologico-rianimatoria del paziente con la sindrome delle apnee ostruttive notturne (OSA)

Istruzione - Gestione della continuità socio - sanitaria CTO

Modulo - Fax per segnalazione dimissione ospedaliera in continuità assistenziale (allegato 2)

Modulo - MODU.psc.001.00 Questionario Stop-Bang

4.2 Monitoraggio

4.2.1 Attività di controllo

<u>Presentazione:</u> il PDTA sarà presentato in modo interattivo (con sessioni didattiche e di presentazione di casi clinici in "working groups") ai Referenti per le Malattie Rare di ciascuna S.C. nell'ambito degli Incontri Periodici Formativi organizzati dal Gruppo Locale Aziendale Malattie Rare del Presidio CTO, nell'ambito di Corsi Nazionali di Aggiornamento Teorico-Pratico organizzati dal CRESSC e destinati agli Specialisti coinvolti nella diagnosi e cura dei pazienti affetti da Siringomielia e Sindrome di Chiari e nell'ambito di Corsi per Medici di Medicina Generale e Pediatri di libera scelta organizzati dalla Commissione Ordinistica sulle Malattie Rare dell'Ordine dei Medici di Torino.

<u>Audit:</u> Verranno organizzati audit clinici rivolti ai membri del "Gruppo di Lavoro Interdisciplinare Aziendale per la Gestione Integrata dei pazienti afferenti al CRESSC", AOU Città della Salute e della Scienza di Torino, finalizzati al miglioramento dell'applicazione nella pratica clinica delle attività contenute nel protocollo, mediante adozione o cambiamento di strategie di intervento appropriate.

<u>Diffusione</u>: tale documento sarà presentato e condiviso nell'ambito delle Riunioni del Consorzio Interregionale Piemonte e Valle d'Aosta "Siringomielia e Sindrome di Chiari" e successivamente diffuso tramite la Rete Regionale Malattie Rare del Piemonte e della Valle d'Aosta.



PDTA.909.0008

Rev. 0

Percorsi Diagnostico Terapeutici Assistenziali

15/09/2015

Pagina 28 di 50

4.2.2 Indicatori

indicatore		N/D	fonte dati	responsabile	standard	
Prime Visite (CRESSC)	N	n° Prime Visite*	Direzione Sanitaria	Coordinatore	30%	
Tillie visite (ONLOGO)	D	Totale Visite*	Direzione Sanitaria	CRESSC	30 %	
Pazienti in carico (CRESSC)	N	n° Visite di Controllo*	Direzione Sanitaria	Coordinatore	65%	
r azienti in canco (CNLSSC)	D	Totale Visite*	Direzione Sanitaria	CRESSC	0376	
Appropriatezza	N	n° Pazienti con appropriatezza invio	Documentazione	Coordinatore	90%	
Appropriatezza	D	Prime Visite*	clinica	CRESSC	30 /0	
Mobilità Attiva	N	Prime Visite extra-Regione*	Documentazione	Coordinatore	20%	
Ινιουιιία Αιτίνα	D	Totale Prime Visite*	clinica	CRESSC	ZU /0	
Interventi NCH (CRESSC)	N	n° re-interventi NCH	Diraziona Canitaria	Nourophiurgo	5%	
Interventi NCH (CRESSC)	D	n° interventi NCH	Direzione Sanitaria	Neurochiurgo	J /0	

^{*} il numero delle Visite è riferito all'anno di riferimento

4.3 Modalità di implementazione

La distribuzione del documento viene garantita attraverso un sistema di trasmissione controllato di copia elettronica alle strutture interessate

Il documento viene reso disponibile sull'Intranet Aziendale e su Internet (www.CRESSC.org), dove potrà essere consultato e stampato.

5. ALLEGATI

5.1 Moduli

Scale cliniche, disabilità, dolore, qualità della vita e del sonno:

- Barthel Index;
- Beighton Score; Rankin;
- BDI-The Beck Depression Inventory;
- TCSST: Tethered Cord Sindrome Screening Tool;
- Criteri insonnia; Epworth Sleepiness Scale; Criteri Restlessleg Leg Syndrome; ASA Stop
- VAS; DN4;
- EuroQuol 5 D;
- FIM: Functional Independence Measure;
- SCIM: Spinal Cord Independence Measure;
- Likert sonno;
- PGIC- Patient's Global Impression Of Change;
- SF-36.

5.2 Schede

- Questionario di gradimento;
- Calendario appuntamenti.



PDTA.909.0008

Rev. 0

Percorsi Diagnostico Terapeutici Assistenziali

15/09/2015

Pagina **29** di **50**

Allegato 1

BARTHEL INDEX: VALUTAZIONE DELLA DISABILITA'

Paziente:	Età: D	ata T ₀	1	/	-		
ATTIVITA'		2	T ₀	T ₁	T ₂	T ₃	T ₄
Alimentazione			-		-		ŧ .
0 = incapace 5 = necessita di assistenza, ad es. per tagliare il cibo 10 = indipendente							
Fare il bagno 0 = dipendente 5 = indipendente							
Igiene personale 0 = necessita di aiuto 5 = si lava la faccia, si pettina, si lava i denti, si rade (in	serisce la spina se usa i	I rasoio)					
Vestirsi 0 = dipendente 5 = necessita di aiuto ma compie almeno metà del com 10 = indipendente, si lega le scarpe, usa le cerniere lar		le			5 %		
Controllo del retto 0 = incontinente 5 = occasionali incidenti o necessità di aiuto 10 = continente							
Controllo della vescica 0 = incontinente 5 = occasionali incidenti o necessità di aiuto 10 = continente							
Trasferimenti nel bagno 0 = dipendente 5 = necessita di qualche aiuto per l'equilibrio, vestirsi/si 10 = indipendente con l'uso del bagno o della padella	vestirsi o usare carta igie	enica					
Trasferimenti sedia/letto 0 = incapace, no equilibrio da seduto 5 = in grado di sedersi, ma necessita della max assiste 10 = minima assistenza e supervisione 15 = indipendente	nza per trasferirsi						
Deambulazione 0 = immobile 5 = indipendente con la carrozzina per > 45 m 10 = necessita di aiuto di una persona per > 45 m 15 = indipendente per più di 45 m, può usare ausili (es.	bastone) ad eccezione	del airello					
Salire le scale 0 = incapace 5 = necessita di aiuto o supervisione 10 = indipendente, può usare ausili	8			,			
TOTALE (0-100)							·



PDTA.909.0008

Rev. 0

Percorsi Diagnostico Terapeutici Assistenziali

15/09/2015

Pagina 30 di 50

Allegato 2

Beighton score: valutazione della lassità legamentosa

Paziente:	Eta:	Data:	11
Eccessiva versione del pollice verso l'av (1 punto per ciascun pollice, max 2 punti)		SX	DX
Piegamento delle dita all'indietro maggio (1 punto per ciascuna mano, max 2 punti)	ore o uguale a 90°	SX	DX
Iperestensione del gomito maggiore o u (iperestensione nella direzione opposta (1 punto per ciascun braccio, max 2 punti)		SX	DX
Iperestensione del ginocchio (iperestens opposta a quella fisiologica) (1 punto per ciascun gionocchio, max 2 pun		SX	DX
Gambe tese e palmi delle mani ben ade	renti al pavimento	capace	in passato
TOTALE	-		

Per un massimo di 9 punti, un punteggio uguale o superiore a 4 è indicativo di una lassità legamentosa (ipermobilità articolare)

Problemi/difficoltà nella guarigione/cicatrizzazione di ferite e/o piaghe	
Distorsioni o lussazioni spontanee di articolazioni	
Lussazione congenita dell'anca	
Caratteristiche di tipo vascolare (pelle tralucente; fragilità o rottura di vasi arteriosi, utero o intestino; rottura di muscoli o tendini; piede varo equino -frequentemente riscontrabile alla nascita; invecchiamento precoce della pelle di mani e piedi; precocità nella comparsa di varici venose; fistole arterovenose; fistole carotido-cavernose; pneumotorace e pneumoemotorace; riassorbimento gengivale; complicanze peri e post-chirurgiche quali per es. deiscenza della ferita)	
Prolasso della valvola mitralica (confermato all'ecocardiogramma)	
Storia familiare positiva per doppia lussazione/disarticolazione	

Scala di Rankin - Valutazione della disabilità

- Nessun sintomo
- Nessuna disabilità significativa malgrado i sintomi: è in grado di svolgere tutte le attività e i compiti abituali
- 2 Disabilità lieve: non riesce più a svolgere tutte le attività precedenti, ma è autonomo/a nel camminare e nelle attività della vita quotidiana
- 3 Disabilità moderata: richiede qualche aiuto nelle attività della vita quotidiana, ma cammina senza assistenza
- 4 Disabilità moderatamente grave: non è più in grado di camminare senza aiuto né di badare ai propri bisogni corporali
- 5 Disabilità grave: costretto/a a letto, incontinente e bisognoso di assistenza infermieristica e di attenzione costante



PDTA.909.0008

Rev. 0

Percorsi Diagnostico Terapeutici Assistenziali

15/09/2015

Pagina **31** di **50**

Allegato 3

THE BECK DEPRESSION INVENTORY — BDI

Beck AT, Ward CH, Mendelson M et al: An inventory for measuring depression. Arch Gen Psychiatry 1961; 4: 561-571

ISTRUZIONI

In questo questionario ci sono dei gruppi di affermazioni. Leggi attentamente ogni affermazione. Quindi segna l'affermazione che meglio descrive il modo in cui sei stato nell'ultima settimana, compresa la giornata di oggi. Fai attenzione a leggere tutte le affermazioni prima di fare una scelta.

			punteggio	
1.	a	Non mi sento triste	0	
	ь	Mi sento triste	1	
	С	Sono triste sempre e non ci posso fare niente	2	
	d	Sono triste e infelice in modo insopportabile	3	
2.	a	Non sono particolarmente scoraggiato circa il futuro	0	
	ь	Mi sento scoraggiato per il futuro	1	_
	c	Sento di non avere niente da aspettarmi dal futuro	2	
	ď	Sento che il futuro è senza speranza, e che le cose non possono migliorare	3	_
		Series ene il rataro e seriza speranza, e ene le cose non possono mignorare		
3.	a	Non mi sento fallito	0	
٠.	ъ.	Sento di aver fallito più degli altri	1	吉
	<u>c</u>	Se mi guardo indietro nella vita, vedo molti fallimenti	2	-
	ď	Sento di essere un fallimento completo come persona	3	<u> </u>
		Sente di essere di l'allimente complete come persona		_
4.	a	Traggo soddisfazione dalle mie attività come sempre	0	
٦.	b	Non mi godo le cose come una volta	1	÷
	<u> </u>	Non provo reale soddisfazione da nessuna cosa	. 2	픕
	<u>d</u>	Sono insoddisfatto o annoiato con qualsiasi cosa	3	픕
	u	Sono insoddisiacto o annotato con qualsiasi cosa	3	
5.	_	Non mi sento particolarmente in colpa	0	
Э.	<u>a</u>	Mi sento in colpa per buona parte del tempo	1	믐
	<u>b</u> .		2	븜
	<u>c</u>	Mi sento in colpa per la maggior parte del tempo Mi sento sempre in colpa	3	븜
	u	Mi Sento Sempre in Coipa	3	
	_	Non conto cho dovrni occoro punito	0	
6.	<u>a</u> .	Non sento che dovrei essere punito	0 1	믐
	<u>b</u> .	Sento che potrei essere punito		
	<u> </u>	Mi aspetto di essere punito	2	
	d .	Sento di essere punito	. 3	
_		Non-ordered deliver di son above		_
7.	<u>a</u> .	Non mi sento deluso di me stesso	0	-
	_b	Sono deluso di me stesso	1	
	<u> </u>	Sono disgustato di me stesso	2	
	d	Odio me stesso	. 3	
_		and the second s	_	_
8.	_a	Non mi sento peggiore di chiunque altro	0	
	<u>b</u> _	Critico me stesso per la mia debolezza e i miei errori	1	
	<u> </u>	Mi accuso sempre per i miei difetti	2	
	<u>d</u>	Mi accuso per ogni cosa cattiva che accade	3	
9.	a	Non ho pensieri suicidi	0	
	b	Ho pensieri suicidi, ma non li voglio mettere in pratica	1	
	C	Mi vorrei uccidere	2	
	d	Mi ucciderei se ne avessi la possibilità	3	
10.	a	Non piango più del solito	0	
	b	Piango più di una volta	1	
	C	Ora piango sempre	2	
	ď	Una volta ero capace di piangere, ma ora non ci riesco anche se vorrei farlo	3	



PDTA.909.0008

Rev. 0

Percorsi Diagnostico Terapeutici Assistenziali

15/09/2015

Pagina **32** di **50**

11.	a	Non sono più irritato di una volta	0	
	ь	Mi irrito e mi infastidisco più facilmente di una volta	1	
	С	Ora, mi sento sempre irritato	2	
	d	Non mi irrito più per le cose che una volta mi irritavano	3	
12.	a .	Non ho perso interesse per gli altri	0	
	b	Ho meno interesse per gli altri di quanto non lo avessi una volta	1	
	<u>c</u>	Ho perso la gran parte di interesse per gli altri	2	
	d	Ho perso ogni interesse per gli altri	3	
12	_	Dranda darisiani sama una valta		
13.		Prendo decisioni come una volta	0	
	b	Rimando le decisioni più di una volta	2	
	<u>c</u> .	Ho più difficoltà a prendere decisioni di una volta	3	
	u	Non riesco più a prendere decisioni	3	
14.	a	Non sento di avere un aspetto peggiore del mio solito	0	
	<u>Б</u>	Sono preoccupato di sembrare vecchio o non attraente	1	
	<u> </u>	Sento di avere cambiamenti permanenti nel mio aspetto che mi rendono non		
		attraente	2	
	d	Credo di sembrare brutto	3	
				•
15.	a	Posso lavorare bene come prima	0	
	b	Devo fare uno sforzo per iniziare a fare qualcosa	1	
	C	Devo sforzarmi tanto per fare qualcosa	2	
	d	Non riesco a fare niente del tutto	3	
16	_	December to be a constant and collection		
16.		Posso dormire bene come al solito	0	
	b	Non dormo bene come prima	1	
	d	Mi sveglio 1-2 ore prima del solito ed è difficile riprendere il sonno Mi sveglio diverse ore prima del solito e non riesco a riprendere il sonno	3	
	u	Pil svegilo diverse ore prima dei solito e non nesco a riprendere il solito		
17.	a	Non sono più stanco del solito	0	
	ь	Mi stanco più facilmente del solito	1	
	С	Mi stanco facendo pressoché qualsiasi cosa	2	
	d	Sono troppo stanco per fare qualsiasi cosa	3	
18.	a	Il mio appetito non è peggiorato rispetto al solito	0	
	b į	L'appetito non è buono come una volta	1	
	C	Il mio appetito ora è molto peggiorato	2	
	d	Non ho appetito per niente, ora	3	
10	_	Non he novre melte noce o co qualcora, cele recentemente	0	_
19.	<u>а</u> ь	Non ho perso molto peso e, se qualcosa, solo recentemente Ho perso più di 2 kg	0 1	╌븜
	<u> </u>	Ho perso più di 5 kg	2	늠
	<u>d</u>	Ho perso più di 7 kg (sto cercando di perdere peso mangiando meno)	3	금
	u	no perso più di 7 kg (sto cercando di perdere peso mangiando meno)		
20.	a	Non sono più preoccupato del solito per la mia salute	0	
	ь	Sono preoccupato per problemi fisici come il dolore e la sofferenza, i crampi allo		•
		stomaco, la stitichezza	1	
	C	Sono veramente preoccupato per i miei problemi fisici ed è difficile pensare ad		
		altro	2	□
	d	Sono così preoccupato per i miei problemi fisici che non riesco a pensare ad altro	3	
24	_	Non-set anathor di accompanyation de la 10-set au 10-set au 1	•	_
21.	<u>a</u>	Non mi sembra di avere cambiamenti nell'attività sessuale	0	ᅳᆜ
	<u>b</u> .	Sono meno interessato al sesso di una volta	1	무
	<u>c</u> .	Ho molto meno interesse per il sesso ora	3	
	u .	Ho completamente perso interesse per il sesso	3	



PDTA.909.0008

Rev. 0

Percorsi Diagnostico Terapeutici Assistenziali

15/09/2015

Pagina **33** di **50**

Allegato 4

Tethered Cord Syndrome Screening Tool: valutazione nella syndrome del midollo ancorato*

Paziente:	Età:	Data T ₀ /_	/	-
Domande			SI	NO
Ha urgenza minzionale?				
Urina spesso durante la giornata?				
Quante volte?				
Ha incontinenza urinaria?				
	ità moderata/gra	ve		
Ha difficoltà nello svuotare completamente la				
Si risveglia nel sonno per necessità di urinare	2 o più volte a no	otte?		
Quante volte?				
Ha dei problemi nell'iniziare l'atto urinario?				
Ha sofferto di ripetute infezioni del tratto urina	rio?			
Ha subito interventi di chirurgia urologica? Se				
Ha eseguito dei test urodinamici? Se sì, quand	do?			
Ha talvolta incontinenza per le feci?				
Ha difficoltà nel raggiungere l'orgasmo?				
Ha una riduzione della sensibilità in zona pelvi	ica/inguinale?			
Ha dolore alla schiena in particolare in zona lo	mbo-sacrale?			
Ha dolore alle gambe?				
Soffre della sindrome delle gambe senza ripos				
Soffre di intorpidimento/parestesie alle piante				
Deve mantenere le gambe piegate durante la	notte per avere s	sollievo dal		
dolore alle gambe?	•			
Ha mal di schiena, o male alle gambe, o sinto	mi urinari mentre	sale le scale?		
Ha sofferto durante l'infanzia e l'adolescenza	di dolori importar	nti ed		
ingravescenti?				
Test per la sindrome del midollo ancorato	Positivo	Commento		
Camminata sui talloni				
Camminata sulle punte				
Flessione del tronco				
			SI	NO
E' stata identificata una siringomielia terminale	?			
E' stata identificata una scoliosi?				

^{*} North Shore LIJ - The Chiari Institute



PDTA.909.0008

Rev. 0

Percorsi Diagnostico Terapeutici Assistenziali

15/09/2015

Pagina **34** di **50**

Allegato 5

EPWORTH SCALE

Qual è il rischio di assopirsi o di addormentarsi, in rapporto ad una situazione di stanchezza?
Impieghi la scala seguente per scegliere il punteggio che corrisponde meglio ad ogni situazione
0 = mai assopito/a

1 = rischio discreto di assopimento

2 = rischio *moderato* di assopimento 3 = *elevata* possibilità di assopimento

Lettura da seduto
□0 □1 □2 □3
Guardare la Tv
□0 □1 □2 □3
Essere seduti, fermi,in un luogo pubblico (teatro, conferenza)
□0 □1 □2 □3
Essere passeggero in una vettura senza interruzioni per un'ora
□0 □1 □2 □3
Stare disteso a riposarsi durante le ore pomeridiane quando le circostanze lo permettono
□0 □1 □2 □3
Stare seduti a conversare con qualcuno
□0 □1 □2 □3
Stare seduti tranquillamente dopo un pranzo senza aver bevuto alco
□0 □1 □2 □3
Al volante, fermandosi alcuni minuti a causa di un'interruzione del traffico
□0 □1 □2 □3

CRITERI DI INSONNIA

Dormo poco:
☐ Ho difficoltà ad addormentarmi
☐ Mi sveglio frequentemente di notte
☐ Mi sveglio troppo presto la mattina
Dormo male:
□ Non sono soddisfatto del mio sonno
La mattina mi sveglio stanco
Conseguenze diume:
□ Stanchezza
□ Sonnolenza
□ Disturbi dell'attenzione
□ Ansia ed irritabilità
☐ Modificazione dell'umore



PDTA.909.0008

Rev. 0

Percorsi Diagnostico Terapeutici Assistenziali

15/09/2015

Pagina **35** di **50**

ASA STOP
 Russa più rumorosamente del parlare o abbastanza da essere udito attraverso una porta chiusa? □ si □ no
 Ritiene di essere stanco o affaticato oppure sonnolento durante il giorno? □ si □ no
 Qualcuno ha osservato un arresto del respiro (pausa respiratoria) durante il tuo sonno? □ si □ no
4. E' in terapia per ipertensione arteriosa? □ si □ no
5. Ha un B.M.I. maggiore di 35? □ si □ no
6. Ha più di 50 anni? □ si □ no
7. Ha una circonferenza del collo maggiore di 40 cm? □ si □ no
8. E' maschio? □ si □ no
CRITERI RESTLESS LEG SYNDROME
Ha difficoltà nell'addonmentamento a causa di un forte bisogno di muovere le gambe, solitamente accompagnato, o causato, da una sensazione spiacevole agli arti inferiori? □ si □ no
Le capita di svegliarsi a causa di una sensazione di bruciore alle gambe? □ si □ no
Sente una sensazione di prurito o disagio alle gambe che le sembra iniziare, o peggiorare, in momenti di

rilassamento o inattività (come stendersi o sedersi), maggiormente la sera prima di andare a dormire?

Le sembra che questi disturbi alle gambe, se presenti, traggano giovamento dal camminare, stirare i

muscoli o praticare qualunque altro tipo di movimento?

□ si □ no



PDTA.909.0008

Rev. 0

Percorsi Diagnostico Terapeutici Assistenziali

15/09/2015

Pagina **36** di **50**

Allegato 6

Quantificare i	I dolore nelle	ultime 24 ore	harrando con un	tratto verticale l	la scala sottostante

١	ı	A	C
•	•	•	
w		_	

Nessun dolore				Peggior dolore immaginabile
	©	⊕	a	

QUESTIONARIO DN 4

Compilare il questionario scegliendo una risposta per ciascuno dei punti proposti nelle domande riportate sotto:

INTERVISTA AL PAZIENTE

Domanda 1: il dolore ha una o più delle seguenti caratteristiche ?

•	BRUCIANTE/URENTE	SI	NO
•	SENSAZIONE DI FREDDO DOLOROSO	SI	NO
•	SCOSSE ELETTRICHE	SI	NO

<u>Domanda 2</u>: il dolore è associato ad uno o più dei seguenti sintomi nell'area del dolore stesso ?

•	FORMICOLIO	SI	NO
•	PUNTURE DI SPILLO	SI	NO
•	INTORPIDIMENTO	SI	NO
•	SENSAZIONE DI PRURITO	SI	NO

ESAME DEL PAZIENTE

<u>Domanda 3</u>: il dolore è localizzato nella stessa area dove l'esame fisico può rilevare una o piu' delle seguenti caratteristiche ?

•	IPOESTESIA AL TATTO	SI	NO
•	IPOESTESIA ALLA PUNTURA	SI	NO

Domanda 4: nell'area dolente il dolore può essere causato o peggiorato dallo

SFIORAMENTO DELLA PELLE
 SI NO

PUNTEGGIO DEL PAZIENTE ____/10

Il punteggio si calcola attribuendo un punto ad ogni risposta positiva.



PDTA.909.0008

Rev. 0

Percorsi Diagnostico Terapeutici Assistenziali

15/09/2015

Pagina **37** di **50**

Allegato 7

EuroQol - 5D

1. Mobilità

- 1)Non ho problemi a camminare
- 2)Ho qualche problema a camminare
- 3)Sono confinato a letto

2. Cura di sè

- 1)Non ho problemi ad accudire a me stesso
- 2)Ho qualche problema a vestirmi e lavarmi
- 3)Sono incapace a vestirmi e lavarmi da solo

3.Attività usuali

- 1)Non ho problemi a compiere le mie abituali attività
- 2)Ho qualche problema a compiere le mie abituali attività
- 3)Non sono in grado di compiere le mie abituali attività

4.Dolore/disagio

- 1)Non ho dolore o disagio
- 2)Sento un modesto dolore o disagio
- 3)Ho un estremo dolore o disagio

5.Ansia/depressione

- 1)Non sono ansioso o depresso
- 2)Sono moderatamente ansioso o depresso
- 3)Sono altamente ansioso o depresso.



PDTA.909.0008

Rev. 0

Percorsi Diagnostico Terapeutici Assistenziali

15/09/2015

Pagina **38** di **50**

Allegato 8

Functional independence measure (FIM)

9	autosufficienza completa autosufficienza	SENZA ASS	ISTENZA
	NON AUTOSUFFICIENZA PARZIALE	CON ASSIST	ΓENZA
:=	5. Supervisione/predisposizione	A	pplicare etichetta
Livelli	/adattamenti	1.5	accettazione
.=	 Assistenza minima (≥ 75%) 		
-	 Assistenza moderata (≥ 50%) 		
	NON AUTOSUFFICIENZA TOTAL	LE	
	 Assistenza intensa (≥ 25%) Assistenza totale (≥ 0%) 		
	1.12515/cited fortic (_ 0/0)	INGRESSO	USCITA
	CURA DELLA PERSONA		
	A. Nutrirsi	100	П
	B. Rassettarsi		
	C. Lavarsi		
	D. Vestirsi dalla vita in su		
	E. Vestirsi dalla vita in giù		
	F. Igiene perineale		
	CONTROLLO SFINTERICO		
	G. Vescica		
	H. Alvo		
	MOBILITÁ	 	
	Trasferimenti	10 1	
	I. Letto-sedia-carrozzina		
	J. W.C.		\vdash
	K. Vasca o doccia	<u> </u>	
	LOCOMOZIONE	cm 🖨 🗍	cm 🗏 🗍
	L. Cammino		cr
	M. Scale		_
	COMUNICAZIONE	40	24
	N. Comprensione		1 1
	O. Espressione		u 🖂 🔲
	v v		v H
	CAPACITÁ ny	Y	nv
	RELAZIONALI/COGNITIVE	<u>263—4</u> 83	
	P. Rapporto con gli altri		
	Q. Soluzione di problemi		
	R. Memoria		
	PUNTEGGIO TOTALE FIM		
	Attenzione: non lasciare caselle bianch		
J.	Assegnare un punteggio 1 alle attività	non valutabili per mo	tivi di sicurezza del paziente



PAZIENTE CON SIRINGOMIELIA E SINDROME DI CHIARI

PDTA.909.0008

Rev. 0

Percorsi Diagnostico Terapeutici Assistenziali

15/09/2015

Pagina **39** di **50**

Allegato 9

0-10 NUMERICAL RATING SCALE (11-Point Likert Scale)

Selezionare il numero che descrive meglio la qualità del suo <u>sonno</u> durante le ultime 24 ore (segnare solo un numero)

Data:

0 1 2 3 4 5 6 7 8 9 10

Il migliore sonno il peggior sonno



PDTA.909.0008

Rev. 0

Percorsi Diagnostico Terapeutici Assistenziali

15/09/2015

Pagina **40** di **50**

Allegato 10

PATIENT'S GLOBAL IMPRESSION OF CHANGE (PGIC)

Rispetto all'inizio della terapia il mio stato globale è

1	migliorato moltissimo
2	migliorato molto
3	migliorato pochissimo
4	nessun cambiamento
5	peggiorato pochissimo
6	peggiorato molto
7	peggiorato moltissimo



autonomo senza ausili

GESTIONE INTEGRATA AZIENDALE DEL PAZIENTE CON SIRINGOMIELIA E SINDROME DI CHIARI

PDTA.909.0008

Rev. 0

Percorsi Diagnostico Terapeutici Assistenziali

15/09/2015

Pagina **41** di **50**

Allegato 11

SCIM 3 -SPINAL CORD INDEPENDENCE MEASURE-

A.A.C.IMIC	.viva							NOME											
Data .		/		l	*****			Esaminatore:			++++								
				Cu	ıra d	li sé	Š												
alutazi	one !	Nume	ro	- 10	e				23-2-	18000	atosa		3.	Vesti	rsi				
1 2	3	3 4	5	6					1	2	3	4	5	6					
- 38	8	1	280	82 - 3					9-	-	0 0		100						
70	1		1						4	2	(\ \		0.0	=		3 1	prepara	are, ind	ossan
nano una necessi oral necessi ausi mangia tagl	a tazz ita di le co ita di iti a aut liare	za con in nutr implet i parzi tonom il cibo	tiquio rizione amenti ale as ament o, e/o v	di) e parer e assist sistenz te; neco	nterale, tita a per r essita dei tiq	gasti nangi di asi uidi, o	roston are e/ sistem	o alla bocca, tenere in nia o altra nutrizione o bere o per indossare ta a'o ausili solo per rire contenitori assistenza o di ausili.	bott 2. e a nece 3. e a non nece soft 4. s	hiede a hiede oni, zij utonor essita c utonor neces essita e anto pe	parzi pola no ne fi ausi no ne sita d di ass er bot in m	nza t iale eci; ell'in iti fui ell'in li aus sisten toni,	otale assist dossar ziona dossar sili fu zza o zip o l	enza li e/o e abi nzion di a acci mo (q	n sen speci n sen ali e/o usili ualsia	za bo ifici a za bo o spe o spe o spe	ottoni, dattam ottoni, cifici ecifici	abiti se zip o la senti zip o la adattame adattame non ha	cci; eci; nti;
				2.1	Fare il	bagn	0		A -Parte					s man	Laure	111			
	1	2	3	4 5	5 6	Ĩ				1 2	3	4	5	6	1				
ŝ		982 S		3 78	13	3			8	80	8	982	100]				
1				3 98	Ĩ.]			Ŷ.			Ť.	1						
nsaponi hiudere						аро е	corp	o, capacità di aprire e											
1. r 2. s 3. s	richie richie ii lav (es ii lav ad	ede as ede as e a aut x : mar e aut attam	sistenz sistenz onoma niglior onoma enti	za totali za parzi amente ni e sed amente	e iale e con a fia) , non r			specifici adattamenti ausili o con specifici	2. e a neco 3. e ao neco di a bott 4. si w	iede p o lacci utonom essita c itonom essita c essister oni, zij	arzial no no di aus no nel di aus nza o p o la mode	le asi eli'in ili fur ili'ind ili fu o di oci o auto	dossa uziona ossare uziona ausili	re ab ili e/o abiti ali e/o o sp	speci senz senz ecific	nza fici a la bot difici i da	betten dattam tteni, z adattar atlamer	nenti zip o lace menti; ne nti soltar	lace ci; ne cessi ito p
la stretti	Year	3455	G. Park	corpo	N			richiede assistenza to richiede assistenza p											
_1		2 3	4	5	6			2. si lava autonomamer 3. si lava autonomamer	nte con ausiti						es.; m	nanigl	tioni e	ædia)	
	3.5	40		ادوا															
3		63	- 2	4. !	Cura d	gardin.	e rsor	<u>ta</u>				Su	btot	ale (0-20))			
4-			1 2	2 3	4	5	6				-	1 -	II.			10094	7		
3											1	2	3	4	5	6	1		
3			+	-	1	-	\neg				· -	10	(4)	15.4	4 6		0		
3		3 <u>+</u> 3 <u>+</u>										8			5 S		e e		



PDTA.909.0008

Rev. 0

Percorsi Diagnostico Terapeutici Assistenziali

15/09/2015

Pagina 42 di 50

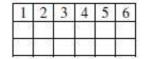
Respirazione e gestione degli sfinteri

Respirazione

1	2	3	4	5	6
6 3	8 8		g5 - 25		83 8
4 7	8 8		05 0		4 3

- 0. richiede tubo endotracheale (TT) e ventilazione assistita permanente o intermittente (IAV)
- 2. respira autonomamente con TT; necessita di ossigeno, elevata assistenza nel tossire o assistenza nella gestione del TT respira autonomamente con TT; richiede poca assistenza nel
- tossire o assistenza netta gestione del TT
- 6. respira autonomamente senza TT; necessita di ossigeno, di etevata assistenza nel tossire, di maschera (es.: PEEP) o di IAV (BiPAP)
- 8. respira autonomamente senza TT; necessita di poca assistenza o stimolazione nel tossire.
- respira autonomamente senza assistenza o ausifi.

Gestione sfinterica - intestino



- 0. irregotarità o frequenza di scariche motto bassa (meno di 1 volta ogni 3 giorni)
- 5. scariche regolari, ma con assistenza (es. per applicare supposte),
- perdite occasionati (meno di due votte al mese) 8. scariche regolari, senza assistenza, perdite occasionati (meno di due volte al mese)
- 10. scariche regolari, non necessita assistenza, assenza di perdite occasionali

Gestione sfinterica – vescica

	1	2	3	4	5	6
I						

- catelere permanente.
- 3. volume di urina residua (RUV) > 100cc; nessuna cateterizzazione regolare o catelerizzazione intermittente assistita
- 6. volume di urina residua (RUV) < 100cc o autocateterismi intermittenti; necessita di assistenza per il posizionamento di strumento di drenaggio
- 9. autocateterismi intermittenti; utilizza strumenti esterni di drenaggio ma non necessita di assistenza per il loro posizionamento
- 11. autocaleterismi intermittenti; continente tra un cateterismo e il seguente, non utilizza strumenti esterni di drenaggio
- 13. (lavarsi mani e faccia, lavarsi i denti, pettinarsi, farsi (RUV) < 100cc; necessita soto di strumenti esterni di drenaggio non necessita di assistenza per lo svuotamento
- 15. (RUV) < 100cc; continente; non necessita di strumenti esterni di drenaggio

8. Uso del bagno

1	2	3	4	5	6
	3				

(igiene perineale, sistemazione degli abiti prima o dopo, uso di fazzoletti ed assorbenti)

- 0. richiede assistenza totale
- 1. richiede assistenza parziate, non è in grado di putirsi
- 2. richiede assistenza parziate, è in grado di putirsi autonomamente
- soggetto autonomo sotto tutto gli aspetti, ma necessita di ausili o con specifici adattamenti (ad esempio maniglioni)
- 5. indipendente, senza ausiti o con specifici adattamenti

Subtotale (0-40)

1	2	3	4	5	6
- 8		3 0		0.5	
		Ť			



PDTA.909.0008

Rev. 0

Percorsi Diagnostico Terapeutici Assistenziali

15/09/2015

sale e scende almeno 3 scalini senza alcun supporto e supervisione

Pagina 43 di 50

Trasferimenti (interni ed esterni su superfici regolari) Spostamenti (stanza e bagno) Spostamenti nel letto e azioni nel prevenire piaghe da Spostamenti interni 3 4 3 4 5 6 richiede assistenza completa 0. richiede assistenza in tutte se attivita: rotazione parte superiore del necessita della carrozzina elettronica o assistenza parziale per corpo, rotazione parte inferiore del corpo, assumere la posizione seduta utilizzare carrozzina manuale nel letto, fare sollevamenti in carrozzina, con o senza ausili perché si sposta in modo indipendente con la carrozzina manuale necessita di supervisione durante il cammino (con o senza ausifi) elettrici compie una delle attività senza assistenza cammina con il deambulatore o con bastoni canadesi (pendoto compie due o tre delle attività senza assistenza. sagittale) 6. comple autonomamente gli spostamenti nel letto e le azioni per la cammina con bastoni canadesi o con due bastoni (passo alternato) prevenzione delle piaghe antidecubito; cammina con un bastone necessita solo di ortesi per le gambe cammina senza ausili 11. Trasferimenti letto-carrozzina Spostamenti per distanze modeste (10-100 mt) 4 6 (bloccare carrozzina, sollevare il poggia piedi, rimuovere e sistemare i braccioli, trasferirsi, sollevare i piedi) richiede assistenza completa necessita della carrozzina elettronica o assistenza parziale per necessita di assistenza completa utilizzare carrozzina manuale ha bisogno di assistenza parziale e/o supervisione e/o ausili (es.: si sposta in modo indipendente con la carrozzina manuale tavoletta di trasferimento) necessita di supervisione durante il cammino (con o senza ausili) 4. cammina con il deambulatore o con bastoni canadesi (pendolo indipendente (o non necessita di carrozzina) sagittale) 5. cammina con bastoni canadesi o con due bastoni (passo alternato) cammina con un bastone necessita soto di ortesi per le gambe cammina senza ausiti Trasferimenti carrozzina-bagno-vasca da bagno Spostamenti all'esterno (più di 100 mt) 4 5 6 3 4 5 6 (se utilizza carrozzina da bagno; trasferimento da-a; se usa una carrozzina normale: frenare la carrozzina, sollevare i poggia pedi, richiede assistenza completa rimuovere e sistemare braccioti, trasferirsi, sollevar i piedi) necessita della carrozzina elettronica o assistenza parziale per utilizzare carrozzina manuale si sposta in modo indipendente con la carrozzina manuale richiede assistenza totale ha bisogno di assistenza parziale e/o supervisione e/o ausili necessita di supervisione durante il cammino (con o senza ausiti) (es.:barre di sostegno) cammina con il deambutatore o con bastoni canadesi (pendolo indipendente (o non necessita di carrozzina) 5. cammina con bastoni canadesi o con due bastoni (passo atternato) cammina con un bastone 6. necessita solo di ortesi per le gambe 8. cammina senza ausili 15. Scale 4 6 Incapace di satire o scendere le scale sale e scende almeno 3 scalini con assistenza o supervisione di un'altra persona sale e scende almeno 3 scalini con l'aiuto di corrimano e/o bastoni canadese e/o bastone



PDTA.909.0008

Rev. 0

Percorsi Diagnostico Terapeutici Assistenziali

15/09/2015

Pagina 44 di 50

16 Trasferimenti carrozzina – automobile 17. Trasferimenti terra-carrozzina 4 5 6 4 5 6 (avvicinarsi all'automobile, frenare/bloccare la carrozzina, rimuovere braccioti, trasferirsi nella e dall'automobile, portare la 0. necessita di assistenza carrozzina dentro e fuori dall'automobile) 1. trasferimento autonomo con o senza ausili (o non 0. necessita di assistenza completa necessita carrozzina) 1. necessita di assistenza parziale e/o supervisione e/o di ausili 2. indipendente nei trasferimenti, non necessita ausili (o non necessita carrozzina) Subtotale (0-40) PUNTEGGIO TOTALE i-SCIM3 (0-100) 2 3 4 5



PDTA.909.0008

Rev. 0

Percorsi Diagnostico Terapeutici Assistenziali

15/09/2015

Pagina **45** di **50**

Allegato 12

Ç	UESTION	ARIO SULL	O STA	TO DI S	SALUTE	SF-	36
Ca	ognome	Nome			Data		
IS ra	TRUZIONI: Questo	questionario intende di essere sempre aggi nda a ogni domanda d sente certo della rispos	iornati su con	ne si sente e si	i come riesce a	svolger	e le Sue
1.	. In generale, direbbe	e che la Sua salute è:			0		
	Eccellente	Molto buona	Buona	Pass E		Scaden	te
2.	. Rispetto ad un anno	fa, come giudichereb	be, ora, la s	ua salute in ge	nerale? (barrare una ca	sella)	
	Un po' migliore ade Più o meno uguale a Un po' peggiore ade	re adesso rispetto ad o sso rispetto ad un ann adesso rispetto ad un esso rispetto ad un an ore adesso rispetto ad	no fa anno fa no fa			,	
3.		de riguardano alcune <u>ute</u> La limita <u>attualme</u>		olgimento di qu	este attività?		-
					ogni domanda il r		_
	_			Sì, mi limita parecchio	Sì, mi limita parzialmente	limit	non mi a per ulla
	sollevare oggetti pe	impegnative, come co santi, praticare sport f	faticosi	1	2		3
	un tavolo, usare l'as fare un giretto in bi			1	2		3
	Sollevare o portare	le borse della spesa		1	2		3
	Salire qualche piano	di scale		1	2		3
	Salire un piano di so	ale		1	2		3
	Piegarsi, inginocchia	arsi o chinarsi		1	2		3
	Camminare per un o	chilometro		1	2		3
	Camminare per qua	Iche centinaia di metri	i	1	2		3
	Camminare per circ	a cento metri		1	2		3
	Fare il bagno o vest	irsi da soli		1	2		3
4.		<u>timane</u> , ha riscontrat della Sua salute fisica		-			
				(indicare pe	r ogni domanda i		
	He statement to see	du disease al leceses	J - II 115. 9			SI	NO
		dedicato al lavoro o ad	d altre attivit	a		1	2
		anto avrebbe voluto	di altano esso e	.2		1	2
		alcuni tipi di lavoro o			1 6 11 13	1	2
	Ha avuto difficolta r fatica)	nell'eseguire il lavoro o	altre attivita	a (ad esempio,	ha fatto più	1	2
5.		<u>nane</u> , ha riscontrato i <u>vo</u> (quale il sentirsi de _l		ioso)?	o o nelle altre a er ogni domanda	il num.	1 o 2)
						CT	NO

a. Ha ridotto il tempo dedicato al lavoro o ad altre attività b. Ha reso meno di quanto avrebbe voluto

c. Ha avuto un calo di concentrazione sul lavoro o in altre attività



PDTA.909.0008

Rev. 0

Percorsi Diagnostico Terapeutici Assistenziali

15/09/2015

Pagina **46** di **50**

6.	Nelle <u>ultime 4 settimane</u> , in c con le normali attività sociali	he misura la con la famigl	Sua salute ia, gli amici	fisica o i , i vicini	il Suoi stat di casa, i (to em grupp	otivo han i di cui fa	no interferito parte?
	Per nulla Legger	mente	Un po′ □		Molto			ina casella) bltissimo
7.	Quanto dolore <u>fisico</u> ha prova	to nelle <u>ultin</u>	ne 4 settima	ane?				
	Per nulla Molto lieve	Liev	ve M	loderato		rte		ina casella) olto forte
8.	Nelle <u>ultime 4 settimane</u> , in c (sia in casa sia fuori casa)?	he misura il	dolore L'ha	ostacola	ta nel lavo	oro ch		
	Per nulla Molto □ □	poco	Un po′		Molto		•	ina casella) oltissimo
9.	Le seguenti domande si rifo ciascuna domanda scegliend Per quanto tempo nelle <u>ultim</u>	o la risposta	che più si a	vvicina a to		0.		
		Sempre	Quasi sempre	Molto tempo			Quasi mai	Mai
	Vivace brillante?	1	2	3	4		5	6
	Molto agitato?	1	2	3	4		5	6
	Così giù di morale che nient		2	3	4		5	6
	avrebbe potuto tirarla su?	~ -	-		1 .		•	
	Calmo e sereno?	1	2	3	4		5	6
	Pieno di energie?	1	2	3	4		5	6
	Scoraggiato e triste?	1	2	3	4		5	6
	Sfinito?	1	2	3	4		5	6
	Felice?	1	2	3	4		5	6
	Stanco?	1	2	3	4		5	6
10	Nelle ultime 4 settimane, printerferito nelle Sue attività Sempre Quasi sem	sociali, in far		gli amici?	?			notivo hanno ına casella) Mai
11	1. Scelga la risposta che megli	o descrive qu	uanto siano	VERE o	FALSE le s	egue	nti afferm	_
		Certamente	e In gra	n ,	Non so	Te	gran	Certamente
		1	parte ve		NOIT SO		te falso	falso
	Mi pare di ammalarmi un	vero 1	2	10	3	pal	4	5
	po' più facilmente degli altri La mia salute è come quella degli altri	1	2		3		4	5
	Mi aspetto che la mia salute andrà peggiorando	1	2		3		4	5
	Godo di ottima salute	1	2	_	3		4	5
	TOTAL OF STATE OF STA				_			



PDTA.909.0008

Rev. 0

Percorsi Diagnostico Terapeutici Assistenziali

15/09/2015

Pagina 47 di 50

Allegato 13



A. O. U. Città della Salute e della Scienza di Torino

Centro Regionale Esperto "Siringomielia-Sindrome di Chiari" Rete Regionale Malattie Rare del Piemonte e della Valle d'Aosta

> UOC Neurochirurgia, Presidio CTO Via Zuretti 29 – 10126 Torino www.cressc.org



QUESTIONARIO DI GRADIMENTO RIVOLTO AGLI UTENTI DELL'AMBULATORIO "CHIARI-SIRINGOMIELIA"

Gentile Sig./Sig.ra,

Le chiediamo cortesemente di dedicare alcuni minuti del suo tempo per rispondere alle domande che seguono. Grazie al Vostro contributo potremo verificare la qualità dei nostri servizi, al fine di migliorarli e renderli più adeguati alle Vostre esigenze.

Il questionario è assolutamente anonimo e i dati forniti da esso verranno utilizzati esclusivamente per il fine sopra indicato e verranno distrutti al termine dello studio. (Apporre una croce sulla risposta scelta).

		Grazie	e della collaborazione	
Data	//			
Età	Masc	hio □ Femmina □		
Titolo di stu	dio			
nessuno	Licenza elementare	licenza media inferiore	Licenza media superiore	Laurea



Per nulla

GESTIONE INTEGRATA AZIENDALE DEL PAZIENTE CON SIRINGOMIELIA E SINDROME DI CHIARI

PDTA.909.0008

Rev. 0

Percorsi Diagnostico Terapeutici Assistenziali

15/09/2015

Molto

Pagina **48** di **50**

	1.	Entran	ido in o	spedale	e ha tro	ovato fa	cilmente	e l'amb	ulatori	0?		
Per	null	0 a	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10 Molto
	2.	Ritiene	e di ave	r aspet	tato m	olto in s	sala di a	ttesa?				
Per	null	0 a	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10 Molto
	3.	Si è se	entito tr	attare	cortese	mente	dal pers	onale r	medico	e infer	mieristi	co dell'ambulatorio?
Per	null	0 a	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10 Molto
	4.		che le i siano st					ratori s	sanitari	sul suo	stato d	i salute durante la
Peri	nulla		1	2	3	4	5 (5	7	8	9	10 Molto
	5.	Si è se salute?		involto	nelle su	ue decis	sioni sul t	trattam	ento e	sulla cu	ura del s	suo problema di
Peri	nulla		1	2	3	4	5 (5	7	8	9	10 Molto
	6.		nine dell ure che					so le s	piegazi	oni rigu	ardo le	cure e/o le
Peri	nulla		1	2	3	4	5 (5	7	8	9	10 Molto
	7.	E' sodd	lisfatto (di come	e sono s	state or	ganizzat	e le cu	re e/o	procedu	ire da se	eguire in futuro?
Peri	nulla	0	1	2	3	4	5 (5	7	8	9	10 Molto
	8.	Ritiene ambula		no stat	te rispet	ttate la	sua priv	acy e la	a sua d	ignità d	urante l	a presenza in
Peri	nulla		1	2	3	4	5 (5	7	8	9	10 Molto
	9.	Da 0 a	10 qua	nto si ri	itiene s	oddisfa	tto dalla	presta	zione a	mbulato	oriale ric	cevuta?
		0	1	2	3	4	5 (5	7	8	9	10



PDTA 909 0008

Rev. 0

Percorsi Diagnostico Terapeutici Assistenziali

15/09/2015

Pagina **49** di **50**

Allegato 14

Presidio C.T.O (via Zuretti n. 29, Torino)

Amb. CRESSC p. terra, ingr. C prenotazioni p.terra, ingr. A Segreteria CRESSC

tel. 011/6933883 tel. 011/6933726

p.terra a destra, area Sala Stampa

tel. 011/6933432 fax 3312 (Sig.ra Sara)

email: segreteria.cressc@gmail.com

Amb. Neurochirurgia p. terra, ingr. A Neuroradiologia sottopiano, ingr. B Radiologia p. terra, ingr. F

tel. 011/6933135 fax 3730 tel. 011/6933649 tel. 011/6933369

Chirurgia Vertebrale p. 6°, ingr. F Consulenze in sede (presso Ambulatorio CRESSC):

tel. 011/6933290

Foniatra

tel. 011/6334604 (Sig.ra Antonietta Elefante)

Unità Spinale Unipolare-USU (via Zuretti n. 26, Torino)

Amb, Neuro-Urologia, DH (p. 4°) (p. 3°) Amb. Fisiatria

tel. 011/6937859-7856 (Urodin.) tel. 011/6937823-7826

Amb. Psicologia Servizio Sociale

tel. 011/6933126 CUP: 011/6937840 tel. 011/6937818-12 340/2532602

(p.terra)

(p.terra)

Presidio Maria Adelaide (Lungo Dora Firenze n. 87, Torino)

Amb. Chirurgia Vertebrale (p.terra)

tel. 011/6937349-6 CUP; 011/6937378 Amb. prenotazioni/info Signora Perotti Marina

Amb. Psicologia

(p.terra)

tel. 0116937228 CUP; 011/6937320

Presidio Molinette

Dip. di Neuroscienze, Via Cherasco n. 15, Torino:

- Neurogenetica (p. terra)

tel. 011/6336845, fx 011/6334743

Centro del Sonno (pad. marrone, p. terra) tel. 011/6335038 (h 9.30-12.30) fx 011/6334193

Div. Pneumologia, Via Genova 3, Torino:

- Amb. Pneumologia (p.terra)

tel. 011/6336631

(Sig.ra Anna; h 11-13; h 14.30-15.30)

Div. Reumatologia, C.so Bramante n. 88/90, Torino:

- Amb. Reumatologia (pad. beige, p. 1°) tel. 011/6335318 fax 5361.

Presidio OIRM/S. Anna

- S. Anna, Via Ventimiglia n. 3, Torino:
- Servizio Diagnostica Prenatale, S. Anna (p. 4°) tel. 011/3135683-971

OIRM, P.zza Polonia n. 94/Via Ventimiglia n. 1. Torino:

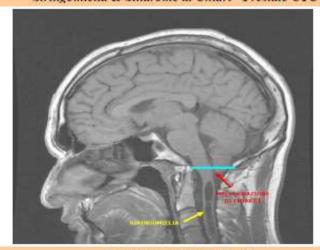
- Amb. Neurochirurgia, OIRM (p. terra), tel. 011/3135612 prenotazioni/informazioni Signora Barbara: Lun-Mer-Ven , h.9.30-14.00





A. O. U. Città della Salute e della Scienza di Torino Centro Regionale Esperto Siringomielia & S. Chiari- CRESSC www.cressc.org

Gruppo Multidisciplinare Aziendale Siringomielia & Sindrome di Chiari - Presidio CTO



La Malformazione di Chiari

comprende un gruppo eterogeneo di anomalie del cervelletto caratterizzate dall'ernia della parte caudale attraverso il forame magno; se alla malformazione si associano sintomi e segni neurologici di sofferenza delle strutture coinvolte la diagnosi è di Sindrome di Chiari (RN0010 cod.es.)

La Siringomielia

è una malattia caratterizzata da una raccolta abnorme di liquido cerebro-spinale in una o più cavità (siringa) all'interno del midollo spinale o nel bulbo Siringomielia-siringobulbia (RF0321 cod.es.)



PDTA.909.0008 F

Rev. 0

Percorsi Diagnostico Terapeutici Assistenziali

15/09/2015

Pagina **50** di **50**

		PRESIDIO	C.T.O. / MARIA	ADELAIDE			UNITÀ S UNIPO		PRESIDIO MOLINETTE
Sig/ra				Data	Prima Visita Ne	urologica:			
Amb.CRESSC Mari-Glov 9.30-16.30	Neuro- Radiologia Marted 14:30; 15:30	Radiologia Mariedi 13.30-14.00	Neurochirurgia Mariedi 11.30; 12.00	Servicio Sociale dr.ssa. Ughi Mariedi 11.30- 12.00	Chirurgia Vertebrale Luned-Mariedi 11.30-12.30	Psicologia dr.ssa Albezano Giov-Ven 12.00-13.00	Neuro-Urologia dr. Petrillo Mart - Glov 11.30;12.00	Fisialria dr.ssa Rosso Martedi 12.30;13.00	Fonialra dr. Canale presso CTO, Mariedi 14.00
									Neurogenetista dr.Gallone Martedl 11.00;12.00
									Centro del Sonno prof. Cicolin
									Reumatologo dr. Fisaro 1°Limedi- 3° Giovedi
									Preumologo dr. Mattet
									PRESIDIO OIRM/S.ANNA
									Neurochirurga pediatrica dr.ssa Pereita Mercoiedi 11.00-13.00
									Ginecologo-A nestesista dr. Gagitoti-Gollo Martedi 11.00