

Sincope quale complicanza evolutiva secondaria a ipotensione ortostatica in paz affetto da malformazione della cerniera tipo Arnold-Chiari I

Uomo di 41 aa operato nel 1981 per malformazione di Arnold-Chiari tipo I e impressione basilare (decompressione), con buon esito e remissione quasi completa della sintomatologia atassica, che permetteva di praticare attività sportiva (culturismo), anche a livello agonistico. Dopo circa 10 aa progressivo peggioramento del quadro atassico che si associava a sindrome bulbare. Alla RM encefalo si evidenziava una sottile area intraparenchimale di alterato segnale, alla giunzione bulbo midollare, espressione di una piccola cavitazione. Da circa 4 mesi progressiva perdita dell'autonomia per grave intolleranza ortostatica, con diversi episodi sincopali. Per tale motivo è stato indagato nell'ipotesi di una eventuale progressione della patologia di base (cavità siringobulbica), di un coinvolgimento multisistemico centrale (Shy Drager) o periferico tipo PAF.

Materiali e metodi: tra gli accertamenti eseguiti per valutare il SNV: riflessi cardiovascolari (R-R jitter, Valsala test, tilt-test, cold face test, Handgrip test); Holter PA; dosaggio delle catecolamine plasmatiche in clino e ortostatismo; test alla clonidina (curva del GH). Polisonnografia. Studio del simpatico-cutaneo colinergico (SSR) e del microcircolo cutaneo (LDF) (respiro profondo, VAR e stimolo locale termico).

Risultati: Lo studio dei riflessi cardiovascolari ha mostrato anomalie a carico del simpatico e parasimpatico con grave ipotensione ortostatica e alterazione della regolazione pressoria circadiana, normale incremento pressorio da sforzo muscolare isometrico. Normale la funzionalità del simpatico cutaneo. Gli altri test sono risultati nella norma. La PSG ha evidenziato un quadro di subostruzione delle vie aeree. La RM encefalo appariva invariata rispetto ai precedenti controlli. Venne avviata terapia con fludrocortisone, con iniziale discreto miglioramento, non mantenutosi nei mesi successivi per grave instabilità pressoria. A distanza di circa 5 mesi il paz è deceduto per emorragia cerebrale intraparenchimale con inondazione triventricolare.

Conclusioni: lo studio del SNV ha evidenziato una marcata alterazione dei centri bulbari, orto e parasimpatici, sia afferenti che efferenti, una normale funzionalità dei centri ipotalamici e spinali. È stato escluso un'interessamento diffuso delle strutture autonome centrali (tipo MSA) e di tipo periferico (tipo PAF). Il quadro clinico può considerarsi come l'evoluzione della patologia di base (Arnold-Chiari con atrofia bulbo-cerebellare). Il decesso del paziente per emorragia cerebrale, conseguente alla difficile gestione delle oscillazioni pressorie non viene descritta come causa frequente di morte nei pazienti con malformazione di Arnold-Chiari. Il rischio di emorragia cerebrale viene considerato possibile, ma di fatto è un evento raro. L'esperienza clinica sottolinea l'importanza dell'approccio terapeutico nel trattamento dei pazienti con ipotensione ortostatica e dell'ipertensione notturna che si associa.