AISAP

Associazione Italiana Ipotensione liquorale
Ipertensione endocranica Siringomielia
Sindrome di Arnold Chiari Project aps

CONSENSO MULTIDISCIPLINARE

SULLA GESTIONE DELLA

GRAVIDANZA E DEL PARTO

nelle donne con

- MALFORMAZIONE DI CHIARI
- SIRINGOMIELIA
- IPERTENSIONE INTRACRANICA
- IPOTENSIONE LIQUORALE



UNIVERSITÀ DEGLI STUDI FIRENZE

Centro Regionale Esperto Siringomielia e Sindrome di Chiari
CRESC TORINO

Azienda Ospedaliero Universitaria Careggi

Regione del Veneto
Azienda Ospedale Università Padova

Azienda Ospedaliero - Universitaria
Città della Salute e della Scienza di Torino

Meyer
Azienda Ospedaliera Universitaria

Azienda Ospedaliera Universitaria Federico II

SNO Scienze Neurologiche Spedaliere

SINCH Società Italiana Neurochirurgia

Federazione SIGO
Società Italiana di Ginecologia e Ostetricia

ANIARTI

AISAP

GRUPPO DI LAVORO

Negli ultimi anni è emerso un crescente interesse clinico-radiologico riguardo alla gestione della gravidanza e del parto nelle donne affette da **Malformazione di Chiari, Siringomielia e disturbi della pressione liquorale.**

Per tale ragione è stato creato questo gruppo di lavoro composto da specialisti esperti nel settore con l'obiettivo di avviare insieme un percorso condiviso volto alla realizzazione di un **documento di consenso multidisciplinare a scopo divulgativo.**



MODALITA' DI LAVORO

- Condivisione di materiali ed esperienze cliniche
- Confronto tra specialisti di diverse discipline
- Lavoro prevalentemente da remoto
- Incontri online (Zoom)



Il lavoro di gruppo, basato su **collaborazione, confronto e condivisione**, rappresenta la base per costruire raccomandazioni affidabili e utili per le donne affette da Malformazione di Chiari e Siringomielia.

SPECIALISTI COINVOLTI

- **Dott.ssa Barbara Massa Micon –** Neurochirurgo CTO di Torino
- **Dott.ssa Erica Leila Ahngar Fabrik –** Neurochirurgo CTO di Torino
- **Dott.ssa Manuela Oberto –** Ginecologa Ospedale Sant'Anna, Torino
- **Dott.ssa Mariella Maio –** Anestesista Ospedale Sant'Anna, Torino
- **Dott.ssa Valentina Baro –** Neurochirurgo Azienda Ospedaliera di Padova
- **Dott. Nicola Limbucci –** Neuroradiologo Interventista Ospedale Careggi di Firenze
- **Dott.ssa Anna Poggesi –** Pneumologo Ospedale Careggi di Firenze
- **Prof. Flavio Giordano –** Neurochirurgo Meyer Firenze
- **Dott.ssa Lucia Paquini –** Ginecologa Meyer Firenze
- **Dott.ssa Giulia Masini –** Ginecologa Meyer Firenze
- **Prof. Roberto De Simone –** Neurologo, Policlinico di Napoli





La competenza e la collaborazione di specialisti di diverse discipline sono fondamentali per garantire un **approccio globale e personalizzato,** orientato al benessere e alla sicurezza della madre e del bambino.

AISAP

PREMESSA

La gestione della gravidanza e del parto nelle donne affette da **Malformazione di Chiari, Siringomielia e disturbi della pressione liquorale** è complessa e priva di vere e proprie **Linee Guida Internazionali.** Negli ultimi anni la letteratura scientifica si è dedicata allo studio dei fenomeni fisiologici che possono influenzare l'andamento clinico della gravidanza nelle donne affette da tali patologie al fine di garantire una gestione sicura ed efficace, evitando procedure invasive non sempre necessarie.



Per questo motivo il presente documento non si configura come linea guida ma come **consenso multidisciplinare,** basato su:

- revisione della letteratura disponibile e aggiornata al 2025
- esperienza clinica dei centri coinvolti
- confronto tra specialisti esperti nel campo

Per fornire delle raccomandazioni utili alle pazienti che desiderano **programmare una gravidanza in sicurezza.**

L'obiettivo di questo opuscolo è infatti quello di:

- fornire **informazioni aggiornate** disponibili nella letteratura scientifica per orientare le pazienti e per rispondere ad eventuali dubbi e perplessità
- favorire un **approccio multidisciplinare** condiviso
- supportare i professionisti sanitari nella gestione di situazioni complesse, fermo restando che le indicazioni vanno sempre **valutate individualmente**

Questo documento rappresenta un punto di riferimento condiviso per promuovere **decisioni informate e personalizzate,** *nel rispetto della salute della madre e del bambino.*

AISAP

A CHI E' RIVOLTO

Il documento è rivolto a **pazienti, caregiver, professionisti sanitari** coinvolti nella gestione della gravidanza, ginecologi, anestesisti, neurologi, neurochirurghi, neuroradiologi ed ostetrici.



STRUTTURA DEL SEGUENTE OPUSCOLO

Il seguente documento è stato suddiviso in 3 capitoli in base alla patologia. Per ognuna è stata fornita una **revisione della letteratura** più **recente** concentrandosi su **raccomandazioni, consensus** internazionali e articoli **evidence-based**.

Ogni capitolo è stato suddiviso cercando di rispondere alle domande dei futuri genitori riguardo alla pianificazione e/o gestione della gravidanza e allo stesso tempo offrendo informazioni **evidence-based** agli specialisti.



Informazioni aggiornate e affidabili

Approccio basato sulle migliori evidenze scientifiche

Confronto e condivisione tra specialisti di diverse discipline

Cure più sicure e personalizzate per ogni paziente

CAPITOLO 1

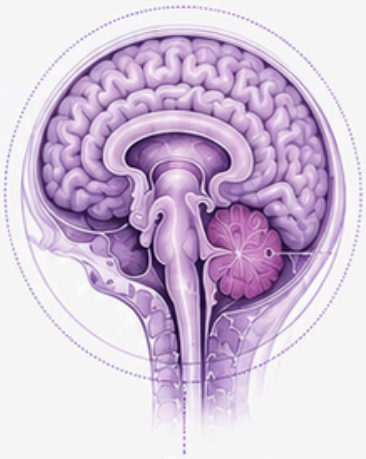
PRINCIPI GENERALI DI GESTIONE DELLA GRAVIDANZA NELLE PAZIENTI CON MALFORMAZIONE DI CHIARI E SIRINOMIELIA



DEFINIZIONE

La **Malformazione di Chiari** è una anomalia caratterizzata dalla **discesa delle tonsille cerebellari al di sotto della linea di Mc Rae (forame magno)** dovuta ad uno scarso sviluppo volumetrico della fossa cranica posteriore e responsabile di una parziale o completa **ostruzione della circolazione liquorale** alla giunzione cranio-cervicale.

Spesso questa condizione viene riscontrata occasionalmente nel corso di indagini radiologiche richieste per altri motivi e può rimanere asintomatica per tutta la vita. Tuttavia, in alcuni casi può manifestarsi con uno spettro di sintomi che rientra nella **Sindrome di Arnold-Chiari.**



Discesa delle tonsille cerebellari al di sotto della linea di Mc Rae (forame magno)

La **siringomielia** è una condizione patologica caratterizzata dalla formazione di una **cavità siringomielica** all'interno del midollo spinale e dovuta prevalentemente a **disturbi della circolazione liquorale,** anche se la sua eziopatologia non è ancora del tutto chiara. Quando si estende al tronco encefalico prende il nome di **siringobulbia.**

Può essere isolata o associarsi a diverse cause tra cui la Malformazione di Chiari e può essere asintomatica oppure manifestare dei sintomi da danno midollare (**mielopatia**).



Cavità siringomielica all'interno del midollo spinale

La gestione della gravidanza e del parto in queste condizioni richiede un **approccio attento, personalizzato e multidisciplinare,** basato sulle migliori evidenze scientifiche disponibili e sull'esperienza clinica dei centri esperti.

CAPITOLO 1

PRINCIPI GENERALI DI GESTIONE DELLA GRAVIDANZA NELLE PAZIENTI CON MALFORMAZIONE DI CHIARI E SIRINOMIELIA



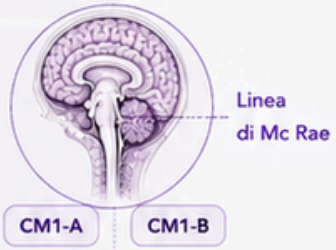
CLASSIFICAZIONE

Sulla base di specifiche condizioni clinico-radiologiche e concomitanza di altri fattori può essere classificata, secondo il **Consenso Internazionale per la Malformazione di Chiari e Siringomielia del 2022**, in diversi tipi:

- **Tipo 0:**
  alterazione della dinamica liquorale alla giunzione cranio-cervicale senza evidente erniazione delle tonsille cerebellari al di sotto del forame magno con concomitante siringomielia e sintomi da ostruzione liquorale (es. cefalea da sforzo).



- **Tipo 1:**
  discesa delle tonsille al di sotto della linea di Mc Rae di almeno 5 mm oppure discesa di 3-5 mm con siringomielia associata e morfologia appuntita delle tonsille cerebellari. È il più frequente e viene a sua volta sottoclassificato in **CM1-A** quando associata a siringomielia e **CM1-B** quando isolata.



- **Tipo 1.5 o complex:**
  erniazione delle tonsille cerebellari e discesa del tronco encefalico attraverso il forame magno in assenza di mielomeningocele. Si accompagna spesso a malformazioni della cerniera cranio-cervicale che possono causare instabilità a tale livello.



- **Tipo II:**
  erniazione al di sotto del forame magno delle tonsille cerebellari, del tronco encefalico e dell'obex/IV ventricolo associate a disrafismi spinali (spina bifida), idrocefalo e scoliosi.



- **Tipo III:**
  encefalocele occipitale con contenuto cerebellare e/o del tronco encefalico.



- **Tipo IV:**
  grave ipoplasia cerebellare senza franca erniazione tonsillare.





La **tipo 1** è la più frequente, seguita dal **Chiari complex** e dal **tipo 0**, possono essere diagnosticate anche in età adulta e hanno una **prognosi tendenzialmente favorevole**, mentre le altre tipologie sono **rarissime**, si diagnosticano in epoca pre-natale e hanno una **prognosi sfavorevole** (specialmente il grado III e IV).

CLASSIFICAZIONE DELLA SIRINGOMIELIA

La classificazione della siringomielia più impiegata nella pratica clinica è legata **all'eziologia** della formazione della cavità. Può essere distinta in:



1 FORAMINALE O CORRELATA AD ALTERAZIONI DELLA GIUNZIONE CRANIO CERVICALE

Dovuta ad un disturbo della circolazione del liquor alla giunzione cranio-cervicale e si associa a Malformazione di Chiari.



2 NON FORAMINALE O CORRELATA AD UNA OSTRUZIONE SPINALE

Correlata a processi infiammatori cronici o infezioni nel canale midollare (aracnoiditi, meningiti), cisti aracnoidee e ad aderenze che si possono sviluppare dopo un intervento chirurgico delicato al midollo spinale.



3 SECONDARIA A TUMORI DEL MIDOLLO SPINALE



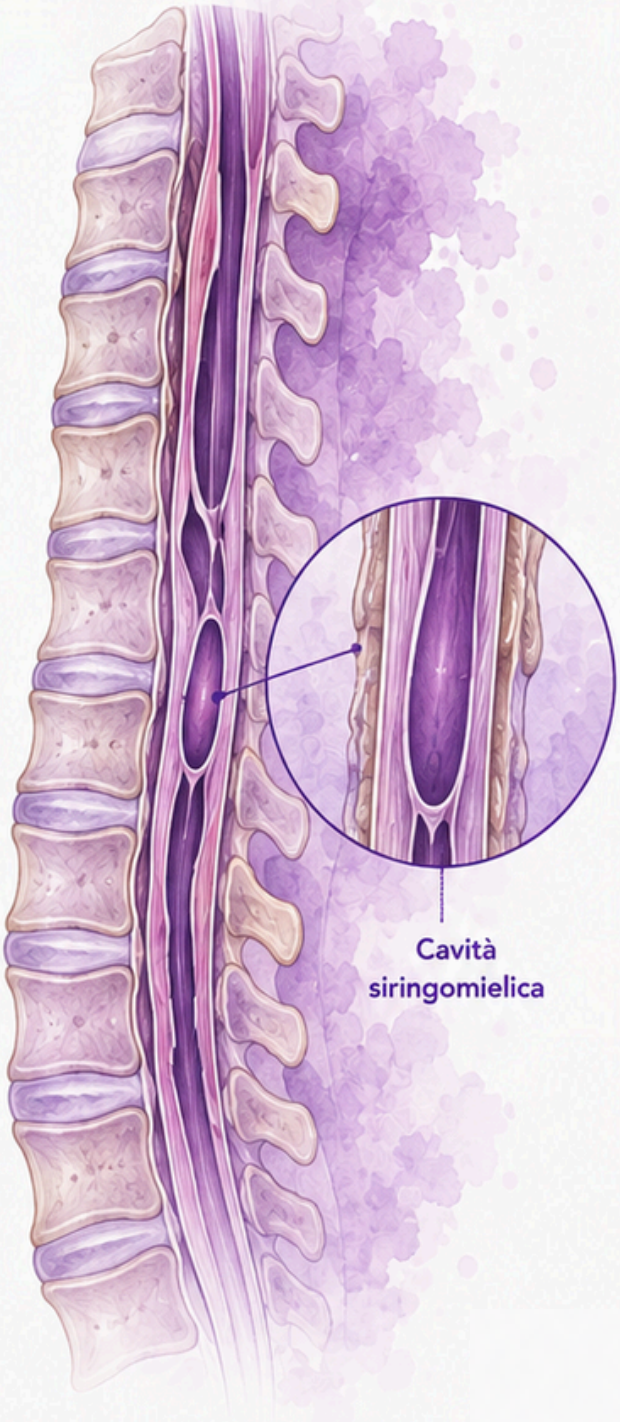
4 CORRELATA A DISRAFISMI SPINALI

(ovvero ad anomalie di sviluppo della colonna vertebrale e del midollo spinale)



5 IDIOPATICA

Non associabile ad una causa specifica (forma più frequente).





Una corretta identificazione dell'eziologia della siringomielia è fondamentale per definire il percorso **diagnostico-terapeutico** più appropriato e **personalizzato** per ogni paziente.

CAPITOLO 1

PRINCIPI GENERALI DI GESTIONE DELLA GRAVIDANZA NELLE PAZIENTI CON MALFORMAZIONE DI CHIARI E SIRINGOMIELIA

EPIDEMIOLOGIA E PRESENTAZIONE CLINICA

In Italia non esistono ancora stime nazionali censite dall'Istituto Superiore della Sanità (ISS) in merito a incidenza e prevalenza della **Malformazione di Chiari di tipo I** (forma più frequente), essendo questa classificata come malattia rara.

La prevalenza nella popolazione a livello europeo è stata stimata intorno ad **1 soggetto su 1000** e nella maggior parte dei casi è asintomatica.

Anche la **siringomielia** è considerata una malattia rara e non esistono studi epidemiologici nazionali di prevalenza ed incidenza. Gli unici registri nazionali sono concentrati in Piemonte e Valle D'Aosta che documentano una prevalenza di siringomielia intorno a **5.8 casi ogni 100.000 abitanti** (consultabile su sito **www.malattierarepiemonte.it**).

La prevalenza media europea è stimata a **8 casi ogni 100.000 abitanti**.

MALFORMAZIONE DI CHIARI TIPO I

In Italia non esistono ancora stime nazionali censite dall'Istituto Superiore della Sanità (ISS).

Prevalenza in Europa:
circa 1 soggetto su 1000
Nella maggior parte dei casi è asintomatica.

SIRINGOMIELIA

Non esistono studi epidemiologici nazionali di prevalenza ed incidenza.

Registri nazionali (Piemonte e Valle D'Aosta):
5.8 casi ogni 100.000 abitanti

Prevalenza media europea:
8 casi ogni 100.000 abitanti



La Sindrome di Chiari e siringomielia si può manifestare con uno spettro di sintomi ampio:

- Cefalea da sforzo (sintomo più frequente) che peggiora con la tosse, starnuti o spinte
- Cervicalgia e dolore nucale
- Disturbi dei nervi cranici (alterazione della deglutizione, abbassamento del tono di voce, vertigini, nistagmo oculare, visione doppia, ecc)
- Alterazione della sensibilità termo-dolorifica
- Alterazione della sensibilità tattile (formicolli o sensibilità tattile ridotta)
- Perdita di forza muscolare
- Disturbi dell'equilibrio
- Disturbi della vista
- Apnea notturna centrale (OSAS)
- Scoliosi
- Idrocefalo

Segni di vie lunghe, soprattutto in caso di siringomielia (alterazione dei riflessi, disturbi sfinterici, alterazioni della sensibilità e della forza a tronco e quattro arti, segni clinici di mielopatia che vanno ricercati dallo specialista).

CAPITOLO 1

PRINCIPI GENERALI DI GESTIONE DELLA GRAVIDANZA
NELLE PAZIENTI CON MALFORMAZIONE DI CHIARI
E SIRINGOMIELIA

DIAGNOSI

La diagnosi di **Malformazione di Chiari e siringomielia** si basa su:

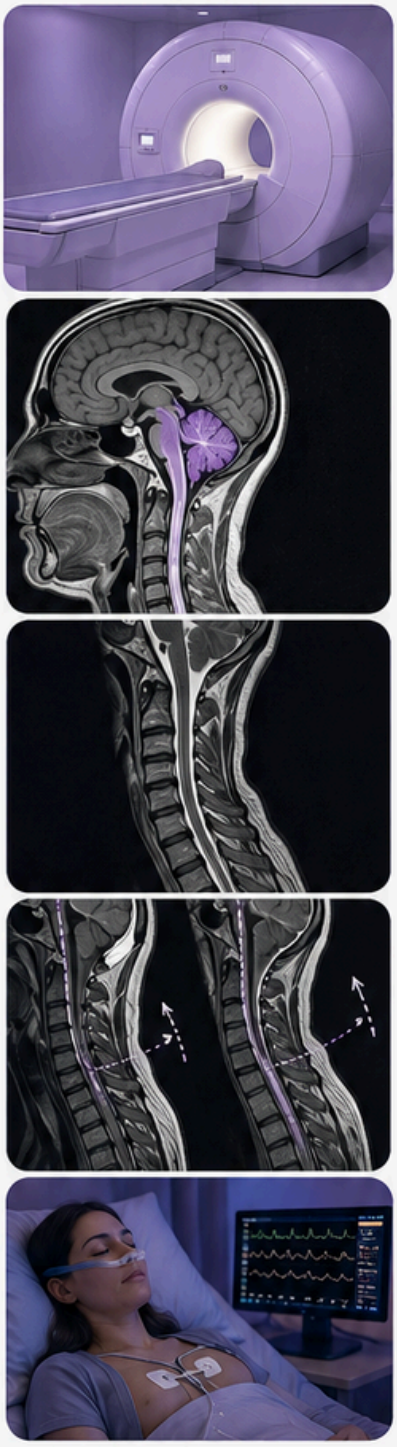
- **Valutazione neurologica accurata:** alla ricerca di sintomi clinici riconducibili a queste condizioni.

- **Studio di risonanza magnetica (RMN) dell'encefalo** con sequenze specifiche per la valutazione della dinamica liquorale e studio della colonna vertebrale in toto: al fine di indagare l'eventuale presenza di una cavità siringomielia associata alla Malformazione di Chiari.

- **Potenziali evocati neurofisiologici del tronco encefalico e della componente sensitivo-motoria centrale:** in caso di sintomi clinici sospetti per siringomielia o danno mielo-bulbare.

- **Eventuale TC-RM statiche e/o in flesso-estensione mirate alla giunzione cranio-cervicale:** per scongiurare l'instabilità cranio-cervicale o malformazioni della cerniera.

- **Considerare eventuale esecuzione di Polisonnografia** in sospetta OSAS perché si correla ad una prognosi peggiore.



Esami di II livello e visite specialistiche approfondite vengono richiesti in base ai sintomi riscontrati alla valutazione neurologica iniziale e dopo le indagini di I livello.

CAPITOLO 1

PRINCIPI GENERALI DI GESTIONE DELLA GRAVIDANZA NELLE PAZIENTI CON MALFORMAZIONE DI CHIARI E SIRINGOMIELIA

TRATTAMENTO

Le pazienti **asintomatiche/paucisintomatiche**, non necessitano di un trattamento chirurgico in prima battuta ma vengono seguite in **FU clinico-radiologico** che va personalizzato in base ai sintomi, al quadro radiologico e al tipo di chiari.



Il trattamento chirurgico viene solitamente proposto in caso di:

- Malformazione di Chiari e siringomielia **sintomatica** o con **siringomielia in accrescimento** ai controlli radiologici o con una VI > 0.5
- Malformazione di Chiari 1 o complex con sintomi da **stiramento del tronco encefalico** o danno **dei nervi cranici**

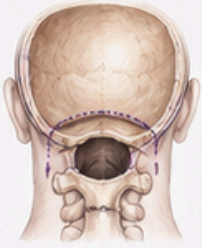
Il trattamento chirurgico di elezione consiste in una **decompressione della fossa cranica posteriore** che si esegue in anestesia generale e prevede la rimozione della parte più caudale dell'osso occipitale e di una parte dell'arco posteriore di C1.
Numerosi studi in letteratura condotti su pazienti adulti hanno dimostrato che l'**incisione della dura madre**, la **coartazione delle tonsille cerebellari** e il confezionamento di una **plastica durale** si correlano ad una prognosi migliore ma anche ad un lieve incremento del rischio di complicanze post-chirurgiche (in particolare ad infezioni e a fistola iatrogena). L'utilizzo di una **plastica durale autologa** è in genere legato ad un rischio minore di rigetti e di aderenze rispetto a quella eterologa.
Nei bambini può essere sufficiente la semplice decompressione ossea per la risoluzione dei sintomi.

DECOMPRESSIONE DELLA FOSSA CRANICA POSTERIORE: PRINCIPALI STEP CHIRURGICI

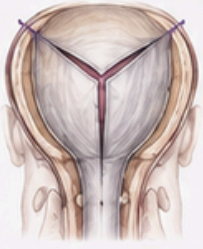
1. Accesso chirurgico
Incisione cutanea occipito-cervicale mediana e dissezione dei tessuti molli.



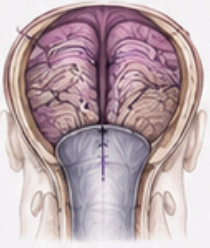
2. Rimozione ossea
Rimozione della parte caudale dell'osso occipitale e dell'arco posteriore di C1.



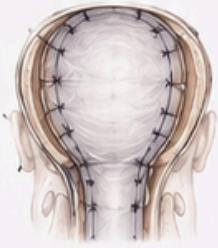
3. Apertura della dura madre
Incisione della dura madre a forma di Y o in senso orizzontale.



4. Coartazione tonsillare
Eventuale coartazione delle tonsille cerebellari per migliorare il flusso liquorale.



5. Plastica durale
Confezionamento di una plastica durale (preferibilmente autologa) e chiusura a tenuta stagna.



In letteratura è stato dimostrato che la **resezione del filum terminale** abbia una **scarsa efficacia** sulla risoluzione dei sintomi.



CAPITOLO 1

PRINCIPI GENERALI DI GESTIONE DELLA GRAVIDANZA NELLE PAZIENTI CON MALFORMAZIONE DI CHIARI E SIRINGOMIELIA

GESTIONE DELLA MALFORMAZIONE DI CHIARI E SIRINGOMIELIA IN GRAVIDANZA



Le indicazioni fornite si basano su:

- esperienza clinica
- dati disponibili in letteratura
- confronto multidisciplinare

Uno studio epidemiologico del 2020 ha confermato che la diagnosi di Malformazione di Chiari prima del parto comporta spesso un atteggiamento ipercautelativo, con **maggiore frequenza di taglio cesareo**, una **minore frequenza di utilizzo di anestesia epidurale senza un aumento significativo della morbilità materna** nelle pazienti che hanno partorito per via naturale e/o che hanno eseguito l'epidurale durante il travaglio.

Spesso nella pratica clinica vi è la tendenza ad adottare manovre invasive e limitazioni a scopo precauzionale ma **non ci sono evidenze scientifiche che suggeriscano un rischio elevato di complicanze neurologiche durante la gravidanza o il parto** nelle pazienti affette da Malformazione di Chiari tipo I, purché la gestione **sia attenta e personalizzata.**[1]

Dalla letteratura scientifica emerge che le pazienti possono sostenere una gravidanza in sicurezza e viene **raccomandato il parto vaginale e l'anestesia epidurale per tutte le pazienti asintomatiche con e senza siringomielia.**



Per le pazienti sintomatiche e/o con segni neurologici significativi viene, invece, raccomandato di limitare gli sforzi e le manovre di incremento della pressione addominale (che si verificano inevitabilmente durante il parto vaginale) tramite **taglio cesareo e parto assistito da team multidisciplinare esperto.**



1. Miele VJ, Hendifar AE, Garges KJ. Pregnancy and delivery in patients with Chiari I malformation: a 2020 systematic review and meta-analysis with clinical recommendations. Neurosurg Focus. 2020;48(4):E7.

CAPITOLO 1

PRINCIPI GENERALI DI GESTIONE DELLA GRAVIDANZA NELLE PAZIENTI CON MALFORMAZIONE DI CHIARI E SIRINGOMIELIA

VALUTAZIONE PRE-CONCEZIONALE

Nella pianificazione di una gravidanza è raccomandato eseguire una **valutazione pre-concezionale** dove la paziente si sottopone ad una visita neurologica mirata prima del concepimento, alla ricerca di eventuali sintomi e segni clinici. Durante la visita deve essere studiato:



- **l'andamento dei sintomi e la sorveglianza radiologica** durante il follow-up presso il centro dedicato (se presente), specie nelle pazienti con Malformazione di Chiari e siringomielia, per stabilire se vi sia una condizione di **stabilità clinico-radiologica** nel tempo.
  La comparsa di sintomi o l'incremento del diametro/estensione cranio-caudale della siringomielia sono **fattori di rischio** che permettono di prendere in considerazione l'adozione di un **atteggiamento più cautelare e sicuro** (eventuale trattamento chirurgico di decompressione osteo-durale, taglio cesareo, alternative di analgesia all'epidurale ecc).

- Eventuale associazione con **altre condizioni cliniche** (idrocefalo, disrafismi spinali, fattori di rischio per la gravidanza, ecc)

La valutazione è utile per capire se è necessaria l'**eventuale esecuzione di indagini radiologiche e strumentali di approfondimento** come la RM encefalo e colonna in toto, i potenziali evocati o esami specialistici non sempre eseguibili durante la gravidanza e chiarire, prima del concepimento, se sussistano i criteri per uno stretto monitoraggio clinico. L'idea è quella di stimare una condizione clinico-radiologica di partenza per la pianificazione del follow up.

Fondamentale, inoltre, la **presa in carico presso un centro che abbia un team multidisciplinare esperto nella gestione delle pazienti con Malformazione di Chiari in gravidanza,** composto da:

- **neurologo / neurochirurgo**
- **ginecologo**
- **anestesista**
- **altri specialisti** (es. neuroradiologo, neurourologo, ecc)

perché le modalità di espletazione del parto e le scelte anestesiologiche devono essere valutate caso per caso. Lo studio pre-concezionale dovrebbe essere infatti condiviso tra i diversi specialisti, in relazione al quadro clinico della paziente.

L'intervento chirurgico di decompressione osteo-durale preventivo per la pianificazione di una gravidanza non è raccomandato.

CAPITOLO 1

PRINCIPI GENERALI DI GESTIONE DELLA GRAVIDANZA NELLE PAZIENTI CON MALFORMAZIONE DI CHIARI E SIRINGOMIELIA

GESTIONE CLINICA DURANTE LA GRAVIDANZA



La gestione clinica della paziente affetta da **Malformazione di Chiari e/o siringomielia** in gravidanza si basa su:

Monitoraggio dei sintomi (cefalea, dolore cervicale, sintomi neurologici).

Una valutazione clinica periodica che va fatta nelle pazienti a rischio (sintomatiche o con incremento radiologico della siringomielia).

Valutazione multidisciplinare prima del parto dove gli specialisti si confrontano per la pianificazione del parto e del tipo di analgesia.

Non è indicato un monitoraggio strumentale routinario in assenza di sintomi. **In caso di comparsa di sintomi neurologici, la paziente deve sempre eseguire una rivalutazione specialistica** presso l'ambulatorio di riferimento, al fine di considerare l'eventuale ripetizione di una RM encefalo o della colonna durante la gravidanza.

La scelta di esecuzione di un'indagine radiologica dipende dal caso specifico e viene presa dopo discussione collegiale in considerazione della tipologia dei sintomi, dell'entità/gravità del quadro e del rischio di progressione della siringomielia; non va eseguita a priori prima della rivalutazione specialistica.

CAPITOLO 1

PRINCIPI GENERALI DI GESTIONE DELLA GRAVIDANZA NELLE PAZIENTI CON MALFORMAZIONE DI CHIARI E SIRINGOMIELIA

TRAVAGLIO



Sulla base della esperienza clinica e della letteratura scientifica attualmente disponibile, la gestione del travaglio nelle donne affette da Malformazione di Chiari e siringomielia **non differisce**, nella maggior parte dei casi, da quella **della popolazione generale.**

È comunque importante garantire un **monitoraggio clinico attento** e una gestione condivisa, con particolare attenzione alla **fase espulsiva,** che può essere valutata caso per caso per evitare una durata eccessivamente prolungata.

L'utilizzo di farmaci per la gestione del travaglio deve seguire le **indicazioni ostetriche standard.**

PARTO

Sulla base delle evidenze disponibil e della esperienza clinica, la presenza di Malformazione di Chiari o Siringomielia **non rappresenta, di per sé, un'indicazione al taglio cesareo a priori.**



Le pazienti che beneficerebbero di una procedura più invasiva sono:

- pazienti affette da Malformazione di Chiari **sintomatiche** e/o con un **peggioramento dei sintomi** durante la gravidanza
- pazienti **asintomatiche** prima della gravidanza divenute sintomatiche durante la gravidanza
- pazienti con una **progressione clinico-radiologica** della siringomielia
- Pazienti con **ostruzione completa** della dinamica liquorale alla giunzione cranio-cervicale paucisintomatiche
- **Chiari II**

Il **parto per via vaginale** è generalmente possibile in assenza di controindicazioni ostetriche o di specifiche condizioni cliniche.

La modalità del parto deve essere condivisa e basata su una **valutazione individuale** tenendo conto del quadro clinico della paziente, dell'andamento clinico in gravidanza e delle indicazioni ostetrico-ginecologiche che possono essere presenti anche in una gestante non affetta da Malformazione di Chiari.

CAPITOLO 1

PRINCIPI GENERALI DI GESTIONE DELLA GRAVIDANZA NELLE PAZIENTI CON MALFORMAZIONE DI CHIARI E SIRINGOMIELIA

ANALGESIA E ANESTESIA

Sulla base delle evidenze disponibili e della esperienza clinica, le tecniche di analgesia ed anestesia, inclusa quella epidurale, **non risultano controindicate a priori** nelle pazienti con Malformazione di Chiari e Siringomielia.

La **scelta della tecnica** deve essere effettuata **individualmente**, sulla base del quadro clinico, delle caratteristiche anatomiche e del confronto tra anestesista, ginecologo ed altri specialisti coinvolti.

È fondamentale garantire un'**informazione chiara** alla gestante e un'adeguata **pianificazione del percorso anestesiologico**.



POST-PARTO

Dopo il parto è importante proseguire con un **monitoraggio clinico adeguato**, in particolare nelle pazienti sintomatiche già prima della gravidanza. È utile prestare attenzione alla comparsa o al peggioramento di eventuali **deficit neurologici**, che devono essere **valutati tempestivamente**.

Il **follow-up** con l'équipe **multidisciplinare** rappresenta un elemento fondamentale per garantire una **gestione continuativa e personalizzata**.



Ogni paziente è unica.
Un approccio personalizzato e multidisciplinare è la chiave per una gravidanza serena e sicura.

REFERENZE

1. **Obstetric Management and Maternal Outcomes of childbirth Among Patients With Chiari Malformation type I,** 2020, Wilkinson, D. Andrew, Johnson, Kyle, Castaneda, Peris, Nadel, Jeffrey, Garton, Hugh, Muraszko, Karin, Cormac

2. **Chiari I Malformation and pregnancy: a comprehensive review ot the literature to address common question and to guide management,** 2020, Rahul Sastry, Rinat Sufianov, Yosef Laviv, Brett Young, Rafael Rojas, Refeeque Bhadelia, Myles D Boone, Ekkehard M Kasper

3. **Management and birth outcomes of pregnant women with Chiari Malformations: a 14 years retrospective case series,** 2018, Johanna C. Cooper, Bassel H. Al Wattar, Adikarige Haritha Dulanka Silva, Shanika Samarasekera, Graham Flint, Alex M Pirie

4. **Chiari I malformation and pregnancy: a comprehensive review of the literature to address common questions and to guide management,** 2020, Rahul Sastry ef al.

5. **Management and birth outcomes of pregnant women with Chiari malformations: A 14 years retrospective case series,** 2018 Joanna C Roper et al.

6. **Obstetric Management and Maternal Outcomes of Childbirth Among Patients With Chiari Malformation Type I,** 2020, D Andrew Wilkinson et al.

7. **Chiari I malformation with or without syringomyelia and pregnancy: case studies and review of the literature,** 2020

8. Protocole National de Diagnostic et de Soins (PNDS) Malformation de Chiari – 2021, Centre de reférence C-MAVEM

AISAP

CAPITOLO 2

PRINCIPI GENERALI DI GESTIONE DELLA GRAVIDANZA NELLE PAZIENTI CON MALFORMAZIONE DI CHIARI E SIRINGOMIELIA

FAQ / DOMANDE

Le vostre domande, le nostre risposte

Risposte **chiare**, **affidabili** e basate sulle **migliori evidenze scientifiche** e sull'**esperienza clinica**.



- Informazioni sicure
- Esperienza condivisa
- Supporto e ascolto
- Scienza e competenza

Ogni domanda è importante.
Insieme troviamo le risposte giuste per affrontare questo percorso con consapevolezza e serenità.

CAPITOLO 1

PRINCIPI GENERALI DI GESTIONE DELLA GRAVIDANZA NELLE PAZIENTI CON MALFORMAZIONE DI CHIARI E SIRINGOMIELIA

1 Esistono dei rischi aumentati per la madre in gravidanza affette da Malformazione di Chiari e siringomielia o per il neonato?



Le evidenze più recenti indicano che **gli esiti neurologici materni e neonatali a lungo termine** nelle pazienti con malformazione di Chiari in gravidanza sono generalmente favorevoli, con un rischio di complicanze tardive **molto basso**.

Studi retrospettivi e revisioni sistematiche della letteratura **non hanno dimostrato casi di aumento dell'erniazione cerebellare né un rischio aumentato di peggioramento dei sintomi e/o sequele permanenti attribuibili alla gravidanza o al parto,** sia per le madri sia per i neonati.

Il rischio di asfissia neonatale è equiparabile a quello di un parto operativo della popolazione generale e in letteratura non sono stati riportati casi di **esiti neurologici avversi nel neonato** attribuibili alla Malformazione di Chiari materna,

Non sono stati riportati casi di **un aumentato rischio di anomalie congenite** o **disturbi dello sviluppo neuro-psicologico** nei figli di madri affette.

REFERENZE

- *Chiari I malformation and pregnancy: a comprehensive review of the literature to address common questions and to guide management*, 2020, Rahul Sastry et al.
- *Management and birth outcomes of pregnant women with Chiari malformations: A 14 years retrospective case series*, 2018 Joanna C Roper et al.
- *Obstetric Management and Maternal Outcomes of Childbirth Among Patients With Chiari Malformation Type I*, 2020, D Andrew Wilkinson et al.
- *Chiari I malformation with or without syringomyelia and pregnancy: case studies and review of the literature*, 2020

CAPITOLO 1

PRINCIPI GENERALI DI GESTIONE DELLA GRAVIDANZA NELLE PAZIENTI CON MALFORMAZIONE DI CHIARI E SIRINGOMIELIA

2 Ma chi è affetto da Malformazione di Chiari I-A (con associata siringomielia) asintomatica è a rischio di un peggioramento della siringa durante la gravidanza?



Il rischio di progressione clinico-radiologica nelle pazienti asintomatiche è generalmente **molto basso**.

In uno studio recente del 2022 è stato riportato addirittura un caso di **risoluzione spontanea della siringomielia dopo il parto**, probabilmente correlato a cambiamenti fisiologici e meccanici che avvengono durante la gravidanza e il travaglio.

Tuttavia, la gestione più sicura rimane quella di un **monitoraggio clinico** durante tutto il periodo della gravidanza nelle pazienti a rischio; il **follow-up periodico post-partum** è invece utile per monitorare eventuali recidive, anche in caso di riduzione della siringomielia.

Ogni caso deve essere **valutato individualmente** all'interno di un'équipe multidisciplinare (neurochirurgo, neurologo, ostetrico, anestesista), per garantire un **percorso di gravidanza sicuro e personalizzato**.

REFERENZA

- *Spontaneous resolution of Syringomyelia following pregnancy and parturition in patient with Type I Chiari Malformation: A case systematic review, 2018, Mitchell et al.*

CAPITOLO 1

PRINCIPI GENERALI DI GESTIONE DELLA GRAVIDANZA NELLE PAZIENTI CON MALFORMAZIONE DI CHIARI E SIRINGOMIELIA

3 Ma si può trasmettere la Malformazione di Chiari ai propri figli?



Nella maggior parte dei casi la Malformazione di Chiari è **sporadica**, cioè non è correlata a fattori genetici o ambientali.

In letteratura è dimostrato che esistono delle sindromi che possono essere correlate ad un aumentato rischio di Malformazione di Chiari (es. Sindrome di Marfan, S. di Ernler-Danlos, ecc.) ma **non esiste un gene specifico** che, se mutato, causa la malformazione.

In letteratura sono documentati casi di familiarità, con un rischio aumentato nei parenti di primo grado, legato alla presenza di **varianti genetiche rare** (spesso implicate nella sintesi del collagene) che predispongono ad anomalie della giunzione cranio-cervicale ed allo sviluppo di fossa cranica posteriore piccola, che correlano ad un aumentato rischio di Malformazione di Chiari tipo 1.

L'ereditarietà spesso è poligenica, con penetranza variabile e influenzata da fattori non genetici.

La valutazione genetica andrebbe considerata nei casi con storia familiare o comorbidità specifiche.

Attualmente le evidenze indicano che **il rischio di trasmissione ai figli è basso**, soprattutto in assenza di familiarità o di sindromi genetiche note.

RIFERENZE SCIENTIFICHE

Per approfondimenti si rimanda alla letteratura scientifica disponibile su base genetica, ereditarietà e sindromi associate alla Malformazione di Chiari.

CAPITOLO 1

PRINCIPI GENERALI DI GESTIONE DELLA GRAVIDANZA
NELLE PAZIENTI CON MALFORMAZIONE DI CHIARI
E SIRINGOMIELIA

4 Ho una diagnosi di Malformazione di Chiari I e non ho sintomi, sono seguita da diverso tempo e ho una stabilità clinica, posso partorire per via naturale e sottopormi ad un'anestesia epidurale?



Tendenzialmente le pazienti affette da Malformazione di Chiari I con o senza siringomielia e lungo follow up asintomatico **possono partorire per via naturale ed eseguire l'epidurale**, a patto che non ci siano rischi e/o controindicazioni ginecologiche.

Tuttavia, **la scelta del tipo di parto non è stimabile a priori** alla valutazione neurologica iniziale perché dipende dall'andamento clinico della madre e del feto durante la gravidanza e dalle valutazioni ostetrico-ecografiche successive.

COSA È IMPORTANTE

Segui sempre il percorso condiviso con il tuo **team multidisciplinare**.

Il **monitoraggio clinico regolare** durante tutta la gravidanza è fondamentale.

Le **valutazioni ostetriche** e gli esami **ecografici** guidano le decisioni più sicure.

Ogni caso è unico: la **personalizzazione del percorso** è la chiave della sicurezza.

Con un'adeguata valutazione e monitoraggio, la gravidanza può essere vissuta con serenità e sicurezza.

CAPITOLO 1

PRINCIPI GENERALI DI GESTIONE DELLA GRAVIDANZA NELLE PAZIENTI CON MALFORMAZIONE DI CHIARI E SIRINGOMIELIA

5 In gravidanza è possibile sottoporsi ad una Risonanza Magnetica o ci sono rischi per la madre e per il feto?



In gravidanza, se strettamente necessario, è possibile eseguire una RM di approfondimento a patto che venga eseguita con macchinari **1.5 T e senza mezzo di contrasto.**

L'indagine cine-RM (ovvero lo studio della dinamica liquorale) **NON prevede l'utilizzo di mezzo di contrasto** e può essere eseguito.

Tuttavia, il timing di esecuzione della risonanza magnetica andrebbe discusso per evitare possibili rischi legati al decubito della paziente, che deve rimanere sdraiata e supina per diverso tempo e andrebbe eseguita **non prima della 25esima settimana di gestazione.**

La tendenza ad evitare di eseguire la RM nelle ultime settimane di gestazione è legata al **rischio di ipotensione arteriosa** da compressione della vena cava e per **difficoltà nell'esecuzione dell'indagine** a causa della circonferenza addominale.

Ogni decisione deve essere personalizzata e condivisa con il team **multidisciplinare** (neurologo, neurochirurgo, ostetrico e **radiologo**) valutando attentamente **benefici, tempistiche e condizioni cliniche della mamma e del feto.**

IMPORTANTE L'RM, se indicata, è considerata sicura nel secondo e terzo trimestre, se eseguita senza mezzo di contrasto e con le dovute precauzioni.

AISAP

CAPITOLO 2

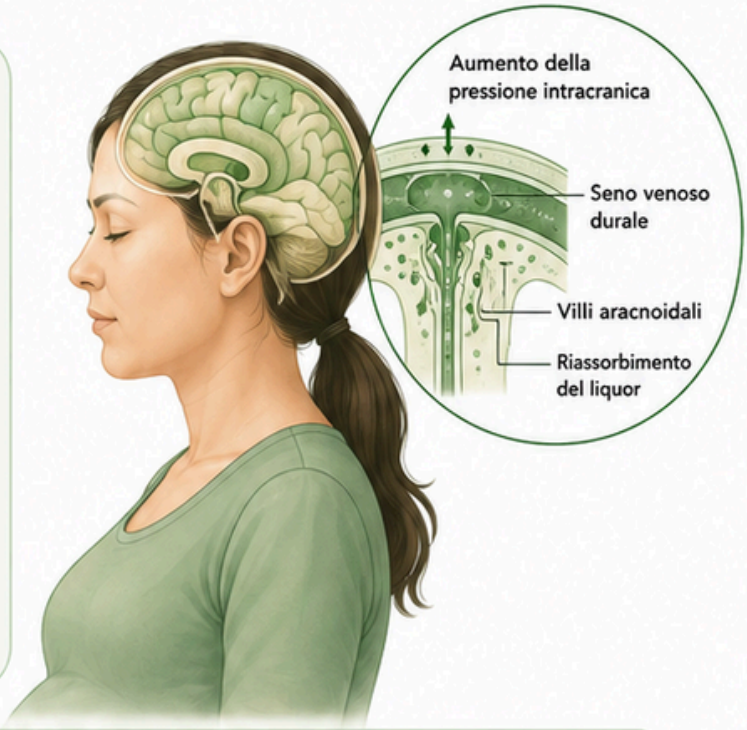


GESTIONE DELL'IPERTENSIONE ENDOCRANICA IDIOPATICA IN GRAVIDANZA

DEFINIZIONE

L'**ipertensione intracranica idiopatica (IIH)** è una condizione in cui la pressione all'interno del cranio aumenta senza una causa secondaria strutturale chiara, come la presenza di un processo espansivo (tumore o infezione) o una dilatazione ventricolare (idrocefalo).

I termini "ipertensione endocranica idiopatica (IIH)" e "Pseudotumor cerebri" sono spesso usati come sinonimi, ma nei criteri moderni rilasciati dalla Federazione Europea per la Cefalea sull'ipertensione endocranica idiopatica (2018), la "**psudotumor cerebri syndrome (PTCS)**" è un termine ombrello che include sia la forma idiopatica (IIH) sia le forme secondarie (da farmaci, trombosi dei seni venosi, apnee notturne, cause sistemiche, ecc).



I POSSIBILI MECCANISMI FISIOPATOLOGICI ALLA BASE DELL'INSORGENZA DI PSEUDOTUMOR CEREBRI SYNDROME SONO:



Ostacolo nel riassorbimento di liquor a livello dei seni venosi durali, con inversione del gradiente pressorio tra liquor e seno longitudinale superiore (trombosi dei seni, neuroinfiammazione, otiti con compressione della mastoide, gravidanza e puerperio).



Ostacolato riassorbimento di liquor dei villi aracnoidali (aracnoiditi ricorrenti, obesità, terapia corticosteroidea, alterazioni metaboliche).



Si verifica soprattutto in donne giovani che soffrono di **obesità** o alterazioni ormonali, oppure **in donne in gravidanza.**



Spesso si manifesta con **cefalea, papilledema e calo del visus.**



La complicanza più frequente se non trattata è la **completa cecità** per compressione del nervo ottico.

UNA DIAGNOSI PRECOCE E UNA GESTIONE ADEGUATA SONO FONDAMENTALI PER PROTEGGERE LA SALUTE MATERNA E LA FUNZIONE VISIVA.

CAPITOLO 2

GESTIONE DELL'IPERTENSIONE ENDOCRANICA IDIOPATICA IN GRAVIDANZA

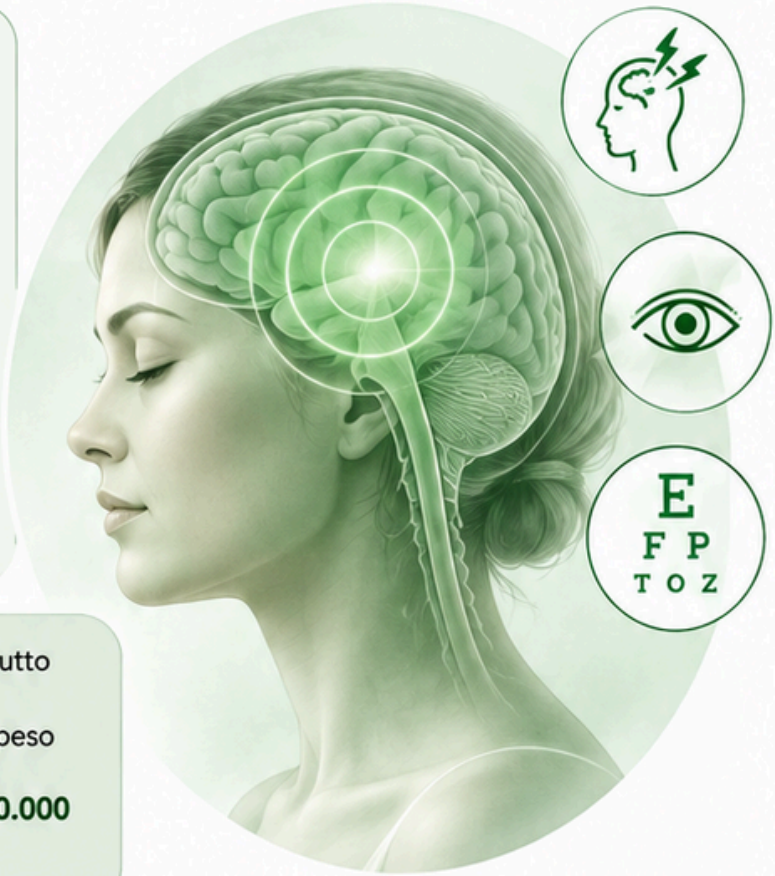


EPIDEMIOLOGIA E PRESENTAZIONE CLINICA

L'**ipertensione endocranica idiopatica (IIH)** è una patologia rara con una prevalenza stimata tra lo **0.2-2 casi per 100.000** abitanti nella popolazione generale.

In Europa colpisce in media **1 persona ogni 100.000 all'anno** e ha una prevalenza europea di **1-5/10.000** abitanti.

Non esistono invece registri nazionali dell'Istituto Superiore di Sanità (ISS) riguardanti questa syndrome in Italia: i dati si basano sulla letteratura scientifica e sui centri di malattie rare (come Orphanet).



Il picco di incidenza lo si riscontra soprattutto nelle donne giovani obese, con circa **20 casi ogni 100.000** pazienti in sovrappeso di età compresa tra i 20 e i 45 anni di età ma il picco può salire a **300 casi ogni 100.000** in persone con **obesità grave.**

I FATTORI DI RISCHIO LEGATI A QUESTA PATOLOGIA SONO:

Sesso
Colpisce prevalentemente le donne, con un rapporto di **4-8 volte** superiore rispetto agli uomini.

Fascia di età
L'esordio avviene solitamente tra i **20 e i 45 anni**, con un'età media alla diagnosi di **30 anni.**

Peso corporeo
Il sovrappeso e l'obesità sono fattori predisponenti e aggravanti.

È una condizione in **netta crescita** negli ultimi anni, in parallelo con l'aumento dell'obesità nella popolazione.

AISAP

CAPITOLO 2

GESTIONE DELL'IPERTENSIONE ENDOCRANICA IDIOPATICA IN GRAVIDANZA



MANIFESTAZIONI CLINICHE

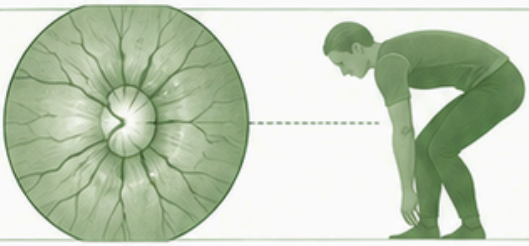


CEFALEA (circa 90% dei casi)
che è il sintomo preponderante e con più impatto sulla vita quotidiana.
È di tipo tensivo/trafittivo a livello frontale e retrorbitario ma può anche essere generalizzato e avere un andamento fluttuante in base alle variazioni della pressione intracranica.



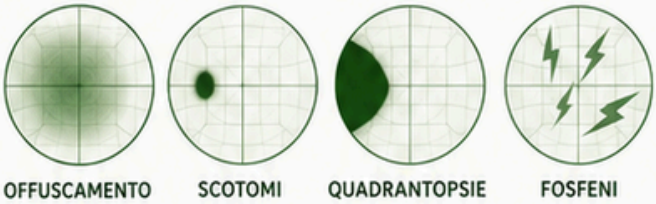


PERDITA VISIVA
legata a cambi posturali o sforzo, espressione di ischemia transitoria del nervo ottico e papilledema.



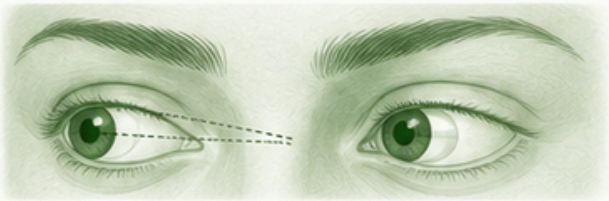


DISTURBI DEL CAMPO VISIVO
(offuscamento, scotomi, quadrantopsie, fosfeni). Nella fase iniziale il papilledema non dà sintomi: ecco perché l'esame del fundus oculi è fondamentale per la diagnosi precoce.





DIPLOPIA PER PARALISI DEL VI NERVO CRANICO (ABDUCENTE)
visione doppia nello sguardo orizzontale; può essere il solo segno neurologico nei casi senza papilledema.





ACUFENI





DISTURBI PSICHICI
rallentamento ideo-motorio, confusione, disturbi della memoria.









Il riconoscimento precoce e il monitoraggio attento dei sintomi sono fondamentali per prevenire complicanze, in particolare la perdita visiva permanente.



CAPITOLO 2

GESTIONE DELL'IPERTENSIONE ENDOCRANICA IDIOPATICA IN GRAVIDANZA



DIAGNOSI

La **diagnosi** di ipertensione intracranica idiopatica (IIH) si raggiunge nel momento in cui vengono **escluse tutte le cause di aumento della pressione intracranica.**

La valutazione neurologica iniziale deve concentrarsi sulla presentazione clinica e porre il sospetto di ipertensione endocranica. Durante l'esame obiettivo neurologico va indagata la tipologia di mal di testa, studiando l'andamento, eventuali fattori trigger e/o disturbi neurologici associati.

Vanno inoltre cercati possibili fattori di rischio per l'ipertensione endocranica secondaria e solo successivamente il paziente deve essere sottoposto ad **approfondimenti diagnoctici mirati:**



1. ESAME DEL FUNDUS OCULI E DEL CAMPO VISIVO

Per la diagnosi di **papilledema**, condizione strettamente legata all'ipertensione endocranica e dovuta ad una compressione delle guaine del nervo ottico per aumento della pressione intracranica che ostacolano la vascolarizzazione e causano l'accumulo di liquidi (edema) a livello della papilla ottica.

L'esame del fundus oculi va eseguito in I istanza in sospetto di ipertensione intracranica per escludere **complicanze neuro-oftalmologiche** occulte (papilledema, stasi papillare, compressioni del nervo ottico, atrofia ottica, emorragia retinica). Tramite questo esame si può infatti valutare la presenza di **stasi venosa** (spesso primo segno di ICP), **perdita di pulsazione** della vena retinica centrale e eventuali **emorragie retiniche.**

Bisogna inoltre caratterizzare il **grado di papilledema** perché se acuto e/o di alto grado rappresenta un'urgenza chirurgica. Le forme lievi possono essere invece trattate almeno inizialmente in maniera conservativa con specifici farmaci.



2. RMN ED ANGIO-RM ENCEFALO CON MDC ED EVENTUALE STUDIO DELLA DINAMICA LIQUORALE



Va richiesta per escludere tutte le cause di ipertensione endocranica secondaria (processi espansivi intracranici, idrocefalo, trombosi dei seni, edema cerebrale) e per ricercare i segni radiologici di ipertensione endocranica idiopatica:

- dilatazione delle guaine dell'ottico
- riduzione volumetrica delle cisterne basali
- appiattimento posteriore del bulbo oculare
- protrusione del disco ottico (papilledema)
- sella vuota
- restringimento di un seno venoso (in particolare del trasverso) in assenza di trombosi venosa pregressa o attuale
- discesa delle tonsille cerebellari secondaria



3. PUNTURA LOMBARE

In genere si assiste a fuoriuscita di liquor limpido ad alta pressione che può far migliorare i sintomi nell'immediato (anche se è solo una condizione temporanea).

- **European Headache Federation guideline on idiopathic intracranial hypertension, 2018,** Jan Hoffmann, Susan P Mollan, Koen Paemeleire, Christian Lampl, Rigmor H Jensen and Alexandra J Sinclair
- **https://www.orpha.net/it/disease/detail/238624**
- **Idiopathic Intracranial Hypertension in Pregnancy. A Systematic Review on Clinical Course,** Treatment Delivery and Maternal-Fetal Outcome, 2025, Matteo Palermo, Gianluca Trevisi, Sonia D'Arrigo, Carmelo Lucio Sturiale

AISAP

CAPITOLO 2

GESTIONE DELL'IPERTENSIONE ENDOCRANICA IDIOPATICA IN GRAVIDANZA



GESTIONE IN GRAVIDANZA



In gravidanza, l'IIH può creare molta preoccupazione. Tuttavia, studi recenti in letteratura offrono un messaggio rassicurante ma prudente: **la gravidanza è possibile,** il **parto vaginale spesso non è controindicato** e la gestione migliore nasce da una collaborazione stretta tra **ostetrico, neurologo e oculista o neuro-oftalmologo.**

PERCHÉ IL TEMA È DELICATO?



Il problema non è solo legato al peggioramento del mal di testa ma soprattutto ai **problemi di vista** che possono peggiorare e possono divenire delle **urgenze neuro-oculistiche.**



Nella IIH i medici prestano particolare attenzione perché l'aumento della pressione può coinvolgere il **nervo ottico** e, nei casi peggiori, danneggiarlo.

La gravidanza rende la situazione più complessa perché:



alcuni farmaci o procedure vanno valutati con maggiore cautela



sintomi come cefalea, nausea o disturbi visivi possono avere anche altre cause ostetriche o neurologiche



tutte queste condizioni devono essere escluse con attenzione per garantire la sicurezza della madre e del bambino

AISAP

CAPITOLO 2

GESTIONE DELL'IPERTENSIONE ENDOCRANICA IDIOPATICA IN GRAVIDANZA



GRAVIDANZA



Le revisioni della letteratura più recenti indicano che molte donne con IIH attraversano **la gravidanza senza un peggioramento neurologico grave** e senza un aumento evidente degli esiti ostetrici sfavorevoli dovuti esclusivamente alla IIH.

Inoltre, una revisione sistematica del 2025, basata su 49 lavori, segnala che il **rischio di riacutizzazione** sembra complessivamente **basso**.

La **gestione multidisciplinare** ad opera di un team specializzato composto da **neurologo, ostetrico, oculista e neurochirurgo** resta fondamentale durante la gravidanza per personalizzare il follow-up in base a storia clinica, stabilità pre-gravidica e presenza di papilledema o difetti del campo visivo.



NEUROLOGO



OSTETRICO



OCULISTA (NEURO-OFTALMOLOGO)



NEUROCHIRURGO

Inoltre, è raccomandato che le figure professionali coinvolte **condividano la gestione caso per caso** per garantire **maggiore sicurezza** per la paziente e il nascituro.



AISAP

CAPITOLO 2

GESTIONE DELL'IPERTENSIONE ENDOCRANICA IDIOPATICA IN GRAVIDANZA



VALUTAZIONE PRE-CONCEZIONALE

La diagnosi di ipertensione idiopatica durante la gravidanza è rara ma possibile. Alle pazienti affette da questa condizione è **raccomandato effettuare una valutazione neurologica e oculistica presso il proprio centro di cura prima di pianificare una gravidanza**, soprattutto nei casi sintomatici, in modo tale da essere sicure che i **sintomi siano compensati** e che il **papilledema sia risolto o stabile**.

DURANTE QUESTA FASE È IMPORTANTE ESEGUIRE:

1. VISITA OCULISTICA CON FUNDUS E CAMPO VISIVO

perché il **monitoraggio campimetrico** è centrale per intercettare **deficit visivi**.





2. VALUTAZIONE NEUROLOGICA MIRATA



3. INDAGINE SUI FATTORI DI RISCHIO ASSOCIATI

come l'**obesità, l'ipertensione arteriosa, il diabete mellito** e possibili **comorbidità endocrine o trombotiche**.



Quando presenti, si può agire **modificando l'alimentazione, implementando l'attività fisica** e somministrando **terapia medica personalizzata** prima del concepimento, al fine di garantire un **assetto metabolico migliore possibile**.

CAPITOLO 2

GESTIONE DELL'IPERTENSIONE ENDOCRANICA IDIOPATICA IN GRAVIDANZA



Il follow up clinico-strumentale durante la gravidanza dipende prevalentemente dalla presentazione clinica e dall'esame della vista:

- Se quest'ultima è stabile da tempo, i controlli del campo visivo possono essere **mensili o bimestrali.**



- In presenza di papilledema o iniziale deficit campimetrico, i controlli dovranno essere **più ravvicinati.**

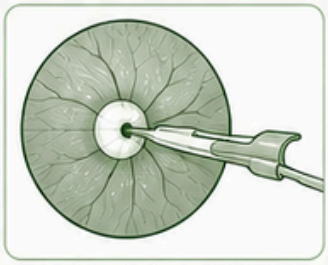
Nei casi sintomatici, **l'approccio di prima linea** secondo la Federazione Europea per la Cefalea sull'ipertensione endocranica idiopatica (2018) è **conservativo,** con l'utilizzo di **acetazolamide** e l'esecuzione di **punture lombari seriali,** che restano le opzioni di trattamento più supportate nei casi in cui serva trattare i sintomi o proteggere la vista.





In caso di fallimento della terapia conservativa, il **trattamento può divenire chirurgico** (derivazione liquorale nei casi fulminanti o rapidamente progressivi, e fenestrazione della guaina del nervo ottico soprattutto quando il problema dominante è la vista).





Il controllo del peso è il principale fattore modificabile, anche se difficile da gestire in gravidanza e va monitorato anche con l'aiuto di nutrizionisti esperti.





Durante la gravidanza è fondamentale da parte della gestante **segnalare tempestivamente allo specialista che l'ha in cura** eventuali peggioramenti della vista, della cefalea (in particolare quando è molto diversa dal solito) o altri sintomi neurologici.



PEGGIORAMENTO DELLA VISTA



PEGGIORAMENTO DELLA CEFALEA



ALTRI SINTOMI NEUROLOGICI



SEGNALARE SUBITO

Si segnala inoltre che la cefalea in gravidanza può attenuarsi o anche sparire ma questo non riflette una analoga riduzione della pressione intracranica che può invece talvolta aumentare. Anche se molti casi hanno un andamento favorevole, **la protezione della vista** rimane una priorità clinica.

Le evidenze disponibili sono utili, ma rimangono ancora non del tutto esaustive. Molti lavori sono revisioni narrative, case report o serie di casi, mentre gli studi comparativi di alta qualità e le Linee Guida specifiche restano pochi. Questo significa che **alcune decisioni,** per esempio il timing di introduzione di un farmaco, la scelta di un eventuale approccio invasivo o l'organizzazione del follow up, **devono essere personalizzate.**



CAPITOLO 2

GESTIONE DELL'IPERTENSIONE ENDOCRANICA IDIOPATICA IN GRAVIDANZA



TRAVAGLIO

Sulla base della esperienza clinica e della letteratura scientifica attualmente disponibile, la gestione del travaglio nelle donne affette da Ipertensione Intracranica Idiopatica resta **equiparabile a quella della popolazione generale.**



È comunque importante garantire **un monitoraggio clinico attento e una gestione condivisa** specie nella fase espulsiva.

Anche in questo caso l'utilizzo di farmaci per la gestione del travaglio deve seguire le indicazioni **ostetriche standard.**

PARTO

La modalità del parto dipende dalla condizione clinico-strumentale durante tutto il periodo gestazionale.



Le linee guida suggeriscono che il parto vaginale non è generalmente vietato.

Il taglio cesareo non è raccomandato a priori nelle pazienti affette da ipertensione endocranica idiopatica, ma va pianificato tenendo conto delle possibili indicazioni ostetriche valide per la popolazione generale.

CAPITOLO 2

GESTIONE DELL'IPERTENSIONE ENDOCRANICA IDIOPATICA IN GRAVIDANZA





ANALGESIA E ANESTESIA



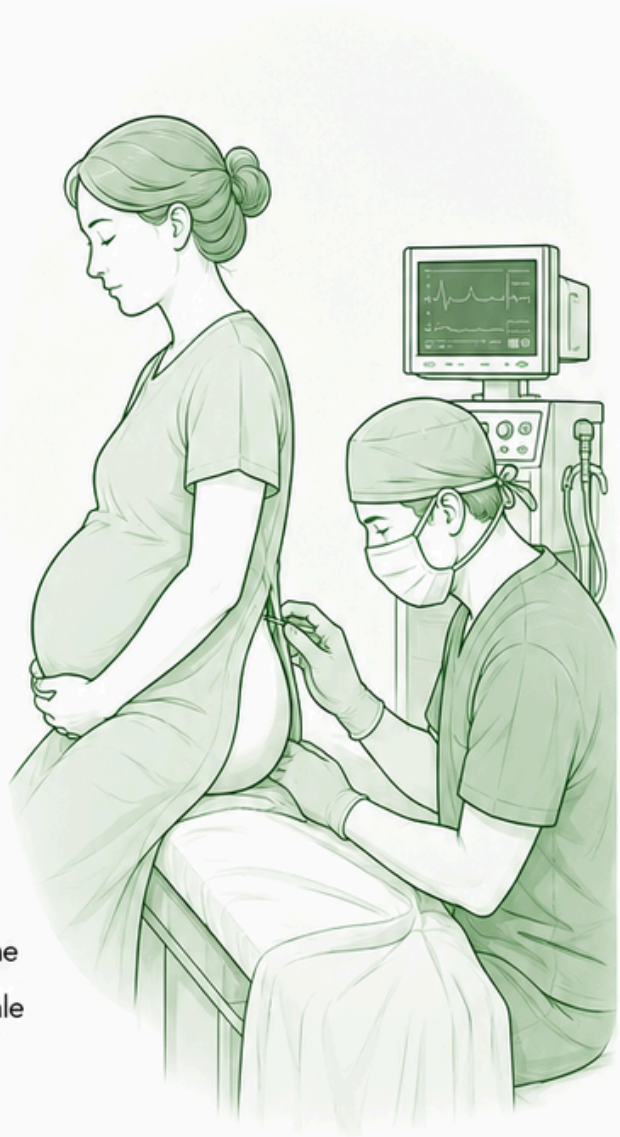
Sul piano anestesiologico, una review dedicata alle partorienti con IIH riporta che **le tecniche neurassiali, epidurale e spinale, non sono controindicate** in caso di ipertensione intracranica idiopatica.



Inoltre, **non sono stati descritti casi** in letteratura **di erniazione cerebrale** dal forame magno legata all'utilizzo di queste tecniche durante il travaglio.



Un lavoro più recente su 180 gravidanze di donne con IIH **non ha osservato deterioramento neurologico** nelle donne che hanno avuto parto vaginale, epidurale o anestesia spinale, rafforzando l'idea che il travaglio e l'analgesia neurassiale siano spesso praticabili quando il quadro clinico è stabile.





Ad ogni modo, è **raccomandato discutere in anticipo il piano per la gestione del dolore durante il parto e per l'anestesia.**

CAPITOLO 2

GESTIONE DELL'IPERTENSIONE ENDOCRANICA IDIOPATICA IN GRAVIDANZA





POST-PARTO



Nelle pazienti con disturbi della pressione liquorale, **il periodo post-parto richiede una particolare attenzione,** soprattutto in relazione alla possibile comparsa di cefalea o ad alterazioni della sintomatologia.





In questo contesto, è importante una **valutazione clinica tempestiva e un confronto tra specialisti,** al fine di impostare un adeguato percorso di gestione.





Il periodo post-parto rappresenta una fase delicata, in cui è fondamentale che la paziente **non si senta sola,** ma accompaganta da un'équipe di riferimento in grado di rispondere ai suoi **bisogni clinici** e di supporto.



In caso di peggioramento della cefalea, disturbi visivi o altri sintomi neurologici, **contattare tempestivamente il proprio specialista di riferimento.**

AISAP

CAPITOLO 2

GESTIONE DELL'IPERTENSIONE ENDOCRANICA IDIOPATICA IN GRAVIDANZA

FAQ

Fac / Domande

Le risposte ai dubbi più comuni
per affrontare con consapevolezza
ogni fase del percorso.



INFORMAZIONI AFFIDABILI
Basate su evidenze scientifiche
e sull'esperienza clinica.

CHIARIMENTO DEI DUBBI
I temi che più spesso preoccupano
le pazienti, spiegati in modo semplice.

SUPPORTO E CONDIVISIONE
Per sentirsi comprese,
accompagnate e mai sole.



Conoscere è il primo passo per scegliere con serenità
e **vivere la gravidanza con maggiore fiducia.**

AISAP

CAPITOLO 2

GESTIONE DELL'IPERTENSIONE ENDOCRANICA IDIOPATICA IN GRAVIDANZA



1. L'acetazolamide, se assunto durante la gravidanza, può causare dei rischi al feto?

Devo sospenderlo?



Studi recenti hanno documentato che non ci sia un rischio aumentato **di malformazioni congenite** in caso di assunzione di acetazolamide durante la gravidanza.

Tuttavia, è raccomandato da linee guida **parlare con i medici** dei trattamenti disponibili senza sospendere o assumere farmaci in autonomia.



La letteratura recente considera l'acetazolamide una opzione percorribile, ma la **decisione deve essere individuale, presa dallo specialista.**

Va valutata in rapporto a sintomi, **epoca gestazionale** (se necessario, meglio dopo il primo trimestre) e rischio visivo.

La scelta più sicura è sempre quella condivisa:
informazione, confronto e monitoraggio sono la migliore protezione per te e per il tuo bambino.

AISAP

CAPITOLO 2

GESTIONE DELL'IPERTENSIONE ENDOCRANICA IDIOPATICA IN GRAVIDANZA



2. Sono incinta e mi hanno diagnosticato l'ipertensione intracranica idiopatica. Sono più predisposta ad avere delle complicanze?



In gravidanza, la gestione dell'IIH **va individualizzata** con monitoraggio clinico-oftalmologico ravvicinato e controllo dell'aumento ponderale indipendentemente dal momento della diagnosi.



In caso di peggioramento della vista, la gestione clinica viene decisa dal **team multidisciplinare** che valuterà l'introduzione di opportuni farmaci, di eseguire punture lombari e/o procedure di salvataggio (fenestrazione del nervo ottico o derivazione liquorale) in base alla gravità dei sintomi.

Le stime alte di "peggioramento" riportate in letteratura (es. peggioramento cefalea 62.9% e disturbi visivi 66.8%) provengono spesso da case report/studi di coorte con pochi pazienti e con forte selection bias col rischio di sovrastimare il rischio reale (Systematic review 2025, 165 pazienti/178 gravidanze).

Peggioramento cefalea
62.9%

Disturbi visivi
66.8%

Dati con limiti metodologici: interpretare con cautela!

La maggior parte delle donne con IIH attraversa la gravidanza con esiti favorevoli per sé e per il bambino, grazie a un **percorso personalizzato** e a un follow-up attento. La **tempestività del monitoraggio** è la chiave per proteggere la vista e la salute.

AISAP

CAPITOLO 2

GESTIONE DELL'IPERTENSIONE ENDOCRANICA IDIOPATICA IN GRAVIDANZA



Per approfondire

REFERENZE PER IIH



1. **Idiopathic intracranial hypertension and pregnancy**
   https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/35461091/
2. **Idiopathic Intracranial Hypertension in Pregnancy - PubMed**
   https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/33412303/
3. **Idiopathic Intracranial Hypertension in Pregnancy. A ...**
   https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/40391885/
4. **Management of idiopathic intracranial hypertension in parturients: anesthetic considerations - PubMed**
   https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/21519980/?tool=bestpractice.com
5. **Idiopathic intracranial hypertension and pregnancy**
   https://cris.tau.ac.il/en/publications/idiopathic-intracranial-hypertension-and-pregnancy/
6. **Management of Idiopathic Intracranial Hypertension in ...**
   https://www.neurology.org/doi/10.1212/WNL.0000000000208863
7. **Management of Idiopathic Intracranial Hypertension in Pregnancy**
   https://pmc.ncbi.nlm.nih.gov/articles/PMC1681735/
8. **Management of pseudotumor cerebri in pregnancy**
   https://www.researchwithrutgers.org/en/publications/managementi-of-pseudotumor-cerebri-in-pregnancy/

La ricerca scientifica è in continua evoluzione.
Parla sempre con il tuo **team di specialisti** per informazioni aggiornate e personalizzate.

AISAP

CAPITOLO 3

IPOTENSIONE LIQUORALE SPONTANEA E GRAVIDANZA



3 IPOTENSIONE LIQUORALE SPONTANEA E GRAVIDANZA



Informazioni, indicazioni e strategie per affrontare la gravidanza in sicurezza con ipotensione liquorale spontanea.

LE NOSTRE PRIORITÀ

CONOSCERE

Comprendere come l'ipotensione liquorale spontanea può influenzare la gravidanza e il benessere della mamma.

MONITORARE

Follow up clinico e strumentale personalizzato per rilevare tempestivamente variazioni dei sintomi.

TRATTARE

Opzioni terapeutiche conservative e procedure mirate per garantire sollievo e sicurezza.

LAVORARE INSIEME

Approccio multidisciplinare per decisioni consapevoli in ogni fase del percorso gravidico.

ACCOMPAGNARE

Assistenza e supporto prima, durante e dopo il parto per vivere la maternità con maggiore serenità.

NON SEI SOLA.

Con informazioni corrette, monitoraggio attento e un'équipe di riferimento, è **possibile vivere la gravidanza con fiducia** e tutelare la tua salute e quella del tuo bambino.

CAPITOLO 3

IPOTENSIONE LIQUORALE SPONTANEA E GRAVIDANZA



DEFINIZIONE

L'ipotensione intracranica spontanea (SIH) è una sindrome secondaria alla perdita spontanea di liquor spinale, causata **una lacerazione durale, un diverticolo meningeo beante o una fistola liquor-venosa.** Si verifica più spesso a livello spinale e la causa determinante non è affatto facile da stabilire.

Con il termine "spontaneo" esclude tutti i casi di ipotensione intracranica secondaria a puntura lombare o procedure chirurgiche che coinvolgono la colonna vertebrale.



CAUSE POSSIBILI



LACERAZIONE DURALE

Una piccola lacerazione della dura madre permette la fuoriuscita di liquor.



DIVERTICOLO MENINGEO BEANTE

Una evaginazione della dura madre con una comunicazione diretta verso i tessuti circostanti.



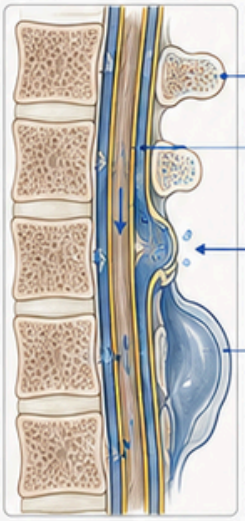
FISTOLA LIQUOR-VENOSA

Una comunicazione anomala tra lo spazio subaracnoideo e il sistema venoso che determina perdita di liquor.

Il liquor, che normalmente dovrebbe essere contenuto nello spazio subaracnoideo, a seconda della causa, fuorisce dalla dura madre e si raccoglie negli spazi circostanti. In alcuni casi si forma una raccolta liquorale distinguibile alla RM della colonna in toto con mdc.

Tuttavia, non è sempre facile intravederla con gli esami di imaging ed è necessario procedere con indagini più invasive come la mielografia per riuscire a fare diagnosi.

Alle volte, nonostante tutte le procedure, non sempre è possibile identificare il punto di fistola nonostante la clinica caratteristica; per tale motivo, **se il trattamento con epidural blood patch risolve i sintomi, si può fare diagnosi a posteriori.**





RM colonna con mdc
Esempio di raccolta liquorale (area iperintensa)

La diagnosi può essere complessa e richiede esperienza e un approccio multidisciplinare.
Il riconoscimento precoce e la gestione adeguata sono fondamentali per il benessere della mamma e del bambino.

AISAP

CAPITOLO 3

IPOTENSIONE LIQUORALE SPONTANEA E GRAVIDANZA



CLASSIFICAZIONE

La classificazione pratica più impiegata distingue i casi in base all'**eziologia**:

1. 

SIH DA LACERAZIONE DURALE

Una lacerazione della dura madre permette la fuoriuscita di liquor nello spazio epidurale o nei tessuti circostanti.

2. 

SIH DA MICROSPICULA/ DISCOGENIC MICROSPUR

Piccole spicole ossee o alterazioni degenerative possono determinare microperforazioni durali con perdita di liquor.

3. 

SIH DA DIVERTICOLO MENINGEO

Evaginazioni della dura madre che comunicano con lo spazio subaracnoideo e possono causare perdita di liquor.

4. 

SIH DA FISTOLA LIQUOR-VENOSA

Una comunicazione anomala tra spazio subaracnoideo e sistema venoso determina drenaggio di liquor e ipotensione intracranica.

Inoltre può essere distinta in base al fatto che sia presente la **raccolta epidurale longitudinale spinale** oppure no.

CON RACCOLTA EPIDURALE LONGITUDINALE SPINALE (SEEPS)



Presenza di raccolta di liquido nello spazio epidurale che si estende per più livelli lungo la colonna vertebrale. Visibile alla RM con mezzo di contrasto.

SENZA RACCOLTA EPIDURALE LONGITUDINALE SPINALE



Assenza di raccolta epidurale alla RM; la perdita di liquor può avvenire in piccole quantità o essere intermittente.

La classificazione aiuta a orientare la diagnosi e il percorso terapeutico, ma **ogni caso deve essere valutato individualmente** all'interno di un team multidisciplinare.

AISAP

CAPITOLO 3

IPOTENSIONE LIQUORALE SPONTANEA E GRAVIDANZA



INCIDENZA E PRESENTAZIONE CLINICA





L'ipotensione intracranica spontanea (SIH) è **una patologia rara.**
L'incidenza annua nella popolazione europea si aggira intorno al **3,7 ogni 100.000 abitanti.**

MANIFESTAZIONE CLINICA PIÙ FREQUENTE: CEFALEA ORTOSTATICA

La **cefalea ortostatica** è caratterizzata dalla **compara o dall'accentuazione** del dolore stando in piedi e migliora in clinostatismo.

La presentazione clinica classica è una cefalea che compare circa **2 ore dal risveglio** e migliora (nel 50% dei casi) stando sdraiati per circa **2 ore.**



ALTRI SINTOMI ASSOCIATI

Possono essere associati all'ipotensione intracranica:



QUADRI CLINICI ATIPICI / COMPLICANZE ASSOCIATE (PIÙ RARE)

Più raramente possono comparire dei quadri clinici atipici/complicanze associate come:



Il **riconoscimento tempestivo** dei sintomi e una valutazione specialistica sono fondamentali per impostare il **percorso diagnostico e terapeutico** più adeguato e garantire una gestione sicura in gravidanza.

AISAP

CAPITOLO 3

IPOTENSIONE LIQUORALE SPONTANEA E GRAVIDANZA

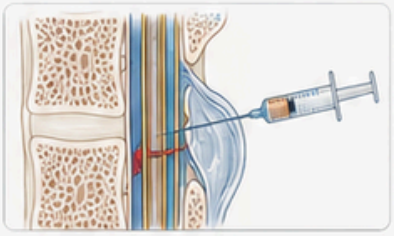




DIAGNOSI

In caso di RM apparentemente negativa ma clinica suggestiva i pazienti vanno comunque inviati in un centro specializzato per la gestione di questa patologia, per eventuale esecuzione di un'**epidural blood patch**.

Se dopo questa procedura si assiste ad una regressione dei sintomi, è possibile fare **diagnosi ex adiuvantibus**.



EPIDURAL BLOOD PATCH

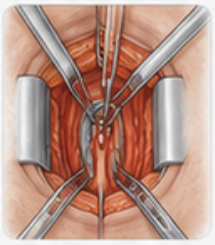
In caso di persistenza/recrudescenza dei sintomi, è possibile eseguire una **mielografia** (esame più invasivo) per individuare il punto di leakage e valutare un'eventuale procedura chirurgica di riparazione della fistola.



MIELOGRAFIA



INDIVIDUAZIONE DEL PUNTO DI LEAKAGE



RIPARAZIONE CHIRURGICA DELLA FISTOLA

Nel sospetto di ipotensione liquorale non è raccomandata l'esecuzione di una puntura lombare a scopo diagnostico.

La puntura lombare può peggiorare la perdita di liquor e i sintomi e non fornisce informazioni diagnostiche utili.

La diagnosi e il percorso terapeutico devono essere personalizzati e gestiti da un team multidisciplinare esperto nella gestione dell'ipotensione liquorale, con particolare attenzione alla sicurezza materno-fetale.

CAPITOLO 3

IPOTENSIONE LIQUORALE SPONTANEA E GRAVIDANZA



DIAGNOSI



La SIH deve essere sempre sospettata in ogni paziente con **cefalea ortostatica**, la quale va distinta da altre cause (emicranica, cefalea cervicogenica ecc).

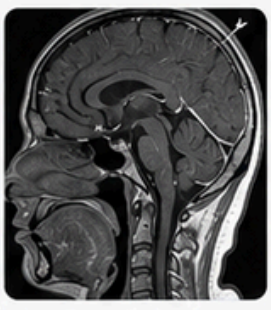
ESAME DI PRIMO LIVELLO RACCOMANDATO

L'esame di primo livello raccomandato da richiedere in caso di ipotensione intracranica spontanea è l'**RM encefalo e colonna in toto con mdc** per ricercare segni indiretti di ipotensione liquorale presenti **nell'80% dei casi**.

SEGNI INDIRETTI DI IPOTENSIONE LIQUORALE (PRESENTI NELL'80% DEI CASI)

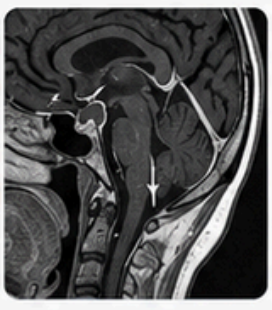
PRESA DI CONTRASTO PACHIMENINGEA DIFFUSA

Potenziamento diffuso delle meningi dopo somministrazione di mezzo di contrasto.



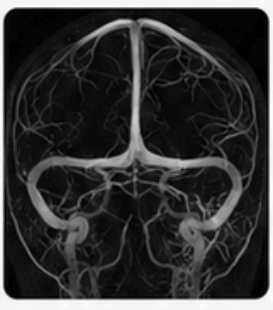
INIZIALE ERNIAZIONE DELLE TONSILLE CEREBELLARI

Possibile discesa delle tonsille cerebellari (DD Malformazione di Chiari).



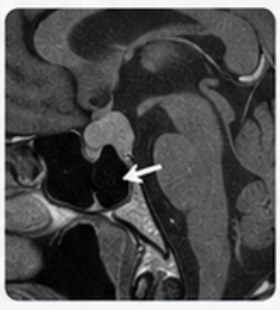
DISTENSIONE DEI SENI VENOSI CEREBRALI

Aumento del calibro dei seni venosi.



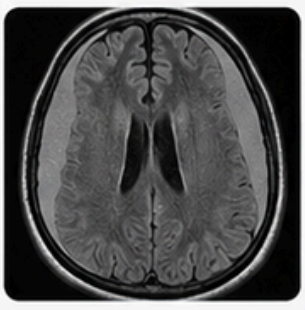
AUMENTO DELLE DIMENSIONI DELL'IPOFISI'

Ingrossamento della ghiandola ipofisaria con appiattimento del piano sellare.



IGROMI/EMATOMI SOTTODURALI EMISFERICI BILATERALI

Raccolte sottodurali di liquido (igromi) o sangue (ematomi) bilaterali.



La diagnosi può richiedere indagini avanzate (mielografia, cisternografia, dynamic CT-myelography) per identificare il sito di perdita liquorale.

È fondamentale una valutazione specialistica multidisciplinare per confermare la diagnosi e impostare il percorso terapeutico più appropriato, soprattutto in gravidanza.

AISAP

CAPITOLO 3

IPOTENSIONE LIQUORALE SPONTANEA E GRAVIDANZA



TRATTAMENTO



In caso di diagnosi di ipotensione intracranica spontanea, si può inizialmente avviare un **trattamento conservativo** con riposo a letto mantenendo la posizione di clinostatismo, abbondante idratazione (2–2,5 L/die) e astensione di manovre di Valsalva o di reclutamento addominale che possono favorire la fuoriuscita di liquor.

In alcuni casi l'utilizzo di caffeina orale o endovenosa può aiutare la gestione della cefalea nell'attesa di un trattamento.

- RIPOSO A LETTO E CLINOSTATISMO
- IDRATAZIONE 2–2,5 L/DIE
- ASTENSIONE DA MANOVRE DI VALSALVA E RECLUTAMENTO ADDOMINALE
- CAFFEINA ORALE O ENDOVENOSA

La terapia conservativa, da Linea Guida Internazionale, **non dovrebbe essere prolungata per più di due settimane.**



Se i sintomi persistono, il trattamento di prima linea è il **blood patch epidurale non mirato (EBP),** una procedura che prevede un prelievo di sangue che viene centrifugato, manipolato e successivamente iniettato nello spazio epidurale.
Questa tecnica ha come scopo quello di andare a chiudere la breccia mediante la formazione di un coagulo.



Se il primo EBP non funziona o funziona solo temporaneamente, si può **ripetere la procedura dopo 2–4 settimane.**

2-4 SETTIMANE

Nei pazienti ancora sintomatici, la mielografia serve a guidare i **trattamenti mirati:**

BLOOD PATCH EPIDURALE MIRATO
Iniezione mirata nel punto di perdita individuato.

CLIPPING CHIRURGICO
Chiusura chirurgica della breccia durale.

TRATTAMENTO ENDOVASCOLARE
In caso di fistole liquor-venose.

Una diagnosi tempestiva e un trattamento appropriato sono fondamentali per **ridurre la durata dei sintomi, prevenire complicanze e migliorare la qualità di vita,** anche in gravidanza.

AISAP

CAPITOLO 3

IPOTENSIONE LIQUORALE SPONTANEA E GRAVIDANZA



VALUTAZIONE PRE-CONCEZIONALE



Il counselling pre-concezionale deve partire dal fatto che **non esistono linee guida specifiche** per gravidanza e SIH.

Nel lavoro di Nonaka et al. viene riportato un caso di una paziente affetta da SIH trattata con EBP prima della gravidanza con recidiva dei sintomi nei primi due mesi post-partum.

Allo stesso tempo viene riportato un case report di una recidiva nella seconda gravidanza dopo 5 anni di FU asintomatico.

IN GENERALE:

1 **Nelle pazienti con una precedente diagnosi di SIH (trattata in o con trattamenti mirati) che hanno intenzione di intraprendere una gravidanza è raccomandato eseguire una valutazione clinica neurologica pre-concezionale** per:

- valutare l'eventuale presenza di sintomi
- valutare la necessità di approfondimenti diagnostici per un inquadramento delle cause
- pianificare un trattamento prima del concepimento, se indicato
- ottimizzare le condizioni cliniche prima della gravidanza

2 Nel caso di pazienti asintomatiche, durante la visita è necessario informare della possibilità di una recidiva in gravidanza anche se il rischio ad oggi non è stimabile a causa della rarità dei casi disponibili in letteratura.
Le pazienti asintomatiche vanno comunque prese in carico presso un centro specializzato e seguite in FU durante la gravidanza.

3 In caso di **sintomi attivi prima del concepimento,** è ragionevole puntare ad una stabilizzazione clinica e ad una valutazione specialistica prima del concepimento.

Ogni percorso deve essere individualizzato, condiviso e documentato nel tempo.

TEAM MULTIDISCIPLINARE CONSIGLIATO

- NEUROLOGO
- OSTETRICO
- GINECOLOGO
- ANESTESISTA

CAPITOLO 3

IPOTENSIONE LIQUORALE SPONTANEA E GRAVIDANZA

GRAVIDANZA



È raccomandata la presa in carico della paziente da parte di un **team multidisciplinare esperto** composto da neurologo, ginecologo, ostetrico e anestesista con esperienza clinica per questa patologia.

NEUROLOGO | GINECOLOGO | OSTETRICO | ANESTESISTA

Una storia di SIH antepartum dovrebbe essere **comunicata precocemente** al team multidisciplinare perché il parto e il tipo di analgesia **non seguano attualmente dei protocolli clinici standardizzati** e la **gestione clinica** va **personalizzata.**

La diagnosi di ipotensione liquorale spontanea in gravidanza può essere complicata perché i sintomi ad essa associati, ovvero vomito e cefalea, sono comuni anche per altre cause gestazionali; **l'ipotensione ortostatica deve porre sempre il sospetto di SIH.**

Gli approfondimenti diagnostici vanno richiesti dagli specialisti caso per caso e il **trattamento conservativo,** che prevede:

- **RIPOSO IN CLINOSTATISMO**
- **ABBONDANTE IDRATAZIONE**
- **ESCLUSIONE DI MANOVRE DI RECLUTAMENTO ADDOMINALE** (Manovre di Valsalva)
- **SOMMINISTRAZIONE DI EPARINA A BASSO PESO MOLECOLARE** per il rischio di trombosi (aumentato in gravidanza)

non dovrebbe essere protratto per più di due settimane per il rischio di complicanze legate all'allettamento **[Cheema 2023].**

In caso di fallimento della terapia conservativa, il trattamento con **Epidural Blood Patch (EBP)** è **eseguibile durante la gravidanza.**

Anche in questo caso, la procedura è ripetibile a distanza di **2–4 settimane senza rischi per il feto.**

AISAP

CAPITOLO 3

IPOTENSIONE LIQUORALE SPONTANEA E GRAVIDANZA

TRAVAGLIO

Sulla base della esperienza clinica e della letteratura scientifica attualmente disponibile, la gestione del travaglio nelle donne affette da **Ipotensione Intracranica Spontanea resta equiparabile a quella della popolazione generale.**

È comunque importante garantire un **monitoraggio clinico attento e una gestione condivisa** specie nella fase espulsiva.

Anche in questo caso l'utilizzo di farmaci per la gestione del travaglio deve seguire le indicazioni ostetriche standard.



PARTO

Non esiste una via di esplicazione del parto obbligata.
La scelta della modalità di parto dipende dalle condizioni clinico-strumentali durante tutto il periodo gestazionale nonché dall'esperienza degli specialisti.

Anche in questo caso, il **taglio cesareo non è raccomandato a priori** e sono riportati casi in letteratura di parti per via vaginale in pazienti che hanno eseguito un trattamento EBP risultato efficace.

La decisione va individualizzata caso per caso e una **counselling multidisciplinare con un team esperto prima del parto** è raccomandato.

DECISIONE CONDIVISA E PERSONALIZZATA

Ogni donna è unica e merita un percorso di cura che tenga conto della propria storia clinica, delle condizioni della gravidanza e delle preferenze personali.

NEUROLOGO · GINECOLOGO · OSTETRICO · ANESTESISTA

TEAM MULTIDISCIPLINARE ESPERTO

per accompagnarti prima, durante e dopo il parto.

Una gestione personalizzata e condivisa è fondamentale per garantire **la migliore assistenza possibile** a mamma e bambino.

CAPITOLO 3

IPOTENSIONE LIQUORALE SPONTANEA E GRAVIDANZA

ANALGESIA E ANESTESIA

La scelta delle **tecniche neurassiali** nelle pazienti in gravidanza con **ipotensione liquorale spontanea** è controversa e dipende dalle condizioni cliniche della paziente al momento del travaglio, dalla storia clinica, dall'efficacia del trattamento e dall'esperienza degli anestesisti del Centro.



Il problema dell'**anestesia epidurale** è legato al rischio di lesione della dura madre che può portare alla **recidiva** della sindrome da ipotensione liquorale.

La letteratura riporta uno **studio recente** che supporta l'utilizzo dell'epidurale in travaglio nelle pazienti che hanno eseguito un EBP con buon esito...

VS

...mentre altri autori suggeriscono l'impiego dell'**anestesia generale** per minimizzare il rischio di recidiva o nuova lesione durale.

Pertanto, la scelta del **tipo di analgesia** va **personalizzata** e rimane a carico dell'**anestesista** che ha in cura la paziente.

La decisione deve essere sempre **condivisa** con la paziente dopo un'adeguata informazione sui rischi e benefici delle diverse opzioni disponibili.

La scelta deve mettere al centro la sicurezza *della mamma* e del bambino, con un approccio complessivo e la qualità dell'assistenza.

AISAP
Associazione Italiana Ipotensione liquorale

CAPITOLO 3

IPOTENSIONE LIQUORALE SPONTANEA E GRAVIDANZA

POST-PARTO

Subito dopo il parto, alla paziente è **raccomandato il proseguimento del follow-up clinico** presso il proprio centro di riferimento perché sono descritti in letteratura casi di recidiva di SIH postpartum, anche se in genere si assiste ad un **miglioramento dopo il parto.**



Il **consensus multidisciplinare** del 2023 raccomanda una **rivalutazione precoce** e un **controllo successivo a 3-6 mesi** dopo il parto, soprattutto nelle pazienti trattate con EBP.

SOPRATTUTTO NELLE PAZIENTI TRATTATE CON EBP

RIVALUTAZIONE PRECOCE

CONTROLLO SUCCESSIVO A 3-6 MESI DOPO IL PARTO

Il follow-up post-partum è fondamentale per intercettare precocemente eventuali recidive e garantire la migliore gestione clinica della paziente.



Ogni percorso deve essere personalizzato sulla base della storia clinica della paziente e costruito insieme con il team multidisciplinare di riferimento.

AISAP

CAPITOLO 3

IPOTENSIONE LIQUORALE SPONTANEA E GRAVIDANZA





FAQ / DOMANDE FREQUENTI

Hai dubbi, perplessità
o vuoi **capire meglio?**

In questa sezione trovi le **risposte alle domande più comuni** sull'ipotensione liquorale spontanea durante la gravidanza.



Chiarezza
Risposte semplici
e comprensibili

Sicurezza
Informazioni basate
su evidenze scientifiche
e linee guida

Consapevolezza
Per affrontare ogni fase
della gravidanza con maggiore
serenità e fiducia

Ogni domanda è importante:
conoscere è il primo passo
per prendersi cura di sé e del proprio bambino.



La conoscenza è potere.
Noi siamo qui per accompagnarti.

CAPITOLO 3

IPOTENSIONE LIQUORALE SPONTANEA E GRAVIDANZA



FAQ / DOMANDE FREQUENTI



In questa sezione trovi le **risposte alle domande più comuni** sull'ipotensione liquorale spontanea durante la gravidanza.

1 L'Epidural blood patch (EBP) può portare dei rischi per il feto?

No, l'Epidural blood patch in gravidanza **non è associato a danno fetale diretto documentato e dimostrato** in letteratura nè a **teratogenicità** ma rimane comunque una procedura **minio-invasiva** che può comportare dei rischi e va indicato **solo in caso di ipotensione liquorale sintomatica e refrattaria alla terapia conservativa.**

Non è raccomandato in letteratura l '**utilizzo profilattico routinario** e va proposto solo dopo un'**attenta valutazione dei rischi e benefici** ed eventuali **controindicazioni** (coagulopatie, infezioni in corso, trombocitopenie, ecc).

Nelle casistiche riportate dalla SIH (per quanto poco rappresentate essendo una condizione rara) **gli esiti neonatali sono favorevoli** senza complicanze fetali. Tuttavia, esistono dei potenziali **danni indiretti per il feto**, legati alle possibili complicanze materne, come l'instabilità emodinamica della madre in gravidanza, infezioni, rischio emorragico ecc.

Pertanto, se la madre in gravidanza affetta da ipotensione ortostatica è asintomatica, **l'EBP non rappresenta una scelta appropriata** ma va proposta solo in caso di **fallimento della terapia conservativa e persistenza di sintomi.**

Ogni decisione deve essere personalizzata e condivisa con il team multidisciplinare e sempre orientata alla sicurezza e al benessere di mamma e bambino.

AISAP
Associazione Italiana Ipotensione liquorale
Ipertensione endocranica Siringomielia
Sindrome di Arnold Chiari Project aps

Grazie

AI MEDICI, AI PROFESSIONISTI E ALLE SOCIETÀ SCIENTIFICHE

Desideriamo esprimere un **sentito e profondo ringraziamento** a tutti i medici, specialisti e professionisti sanitari che con competenza, dedizione e generosità hanno collaborato alla stesura del

CONSENSO MULTIDISCIPLINARE SULLA GESTIONE DELLA GRAVIDANZA E DEL PARTO

La condivisione delle conoscenze, delle esperienze cliniche e della visione multidisciplinare ha reso possibile la realizzazione di un documento rigoroso, concreto e soprattutto orientato al benessere delle donne con queste patologie e dei loro bambini.





GRAZIE ALLE SOCIETÀ SCIENTIFICHE CHE HANNO DECISO DI SOSTENERE ISTITUZIONALMENTE QUESTO PROGETTO CON IL LORO PATROCINIO

Il loro sostegno è fondamentale per promuovere **una cultura della cura integrata, della ricerca e della consapevolezza,** a beneficio di tutte le pazienti e delle loro famiglie.





Insieme, per un futuro di salute, conoscenza e speranza.



Questo consenso nasce dall'unione di competenze, passione e umanità.
Continueremo a camminare insieme, al fianco di ogni paziente.

Lettera della Presidente

Care donne, care future mamme,

questo documento di consenso multidisciplinare nasce **da lontano**.

Già nel **2009**, quando abbiamo iniziato ad affrontare il delicato tema della gravidanza e del parto nelle donne affette dalle patologie di cui AISAP si occupa, era evidente quanto questo momento potesse essere accompagnato da dubbi, timori e incertezze.

Da donna, prima ancora che da Presidente di AISAP, mi sono spesso immedesimata nelle pazienti che desiderano **diventare madri** e che, **accanto alla gioia** di immaginare un figlio, si trovano a convivere con domande difficili: ***Posso affrontare una gravidanza? La mia patologia potrebbe peggiorare? Potrò partorire naturalmente? Quali rischi ci sono per me e per il mio bambino? A chi devo affidarmi?***

Domande che, quando non trovano risposte chiare e condivise, possono trasformare quello che dovrebbe essere un progetto di vita in una fonte di **grande ansia**.



Dal 2009 ad oggi, però, molto è cambiato.

La ricerca scientifica è andata avanti, sono **aumentate** le conoscenze e nuovi studi hanno progressivamente **messo in discussione paradigmi** che per molti anni hanno condizionato la gestione della gravidanza e del parto in queste pazienti. Indicazioni un tempo considerate quasi assolute — come il ricorso al taglio cesareo o l'esclusione di alcune tecniche anestesiologiche — oggi possono essere **valutate in maniera molto più individualizzata**, sulla base della patologia, della situazione clinica della donna e del confronto tra specialisti.

È proprio da questa evoluzione che nasce la necessità di mettere insieme competenze diverse e trasformare le conoscenze disponibili in uno **strumento comprensibile e concretamente utile**.

Il mio desiderio è che questo documento possa offrire alle giovani donne che desiderano un figlio **maggiore serenità, consapevolezza e fiducia**, aiutandole ad affrontare il concepimento, la gravidanza, il parto e il post-partum accompagnate da informazioni corrette e da professionisti competenti.

C'è infine una persona che desidero ringraziare in modo particolare: **Stefania Bazzanella**. Più di due anni fa, Stefania mi ha fatto comprendere ancora più chiaramente quanto fosse necessario realizzare uno strumento dedicato alle future mamme: qualcosa che potesse aiutarle a vivere il percorso verso la maternità con **meno ansia, maggiore consapevolezza** e **maggiore fiducia**.

Da quell'esigenza è iniziato un percorso. Oggi quel percorso è diventato questo **documento**.

A Stefania, ai professionisti che hanno scelto di costruirlo insieme a noi e, soprattutto, **a tutte le donne che stanno pensando di diventare madri, dedico queste pagine.**

Con l'augurio che possano aiutarvi a vivere uno dei progetti più importanti della vostra vita non dominate dalla **paura** della vostra patologia, ma accompagnate dalla **conoscenza**.

Simona Pantalone

Presidente AISAP APS

AISAP

Associazione Italiana Ipotensione liquorale
Ipertensione endocranica Siringomielia
Sindrome di Arnold Chiari Project aps

DONA IL TUO 5 X 1000 AD AISAP

Un piccolo gesto che per noi ha un grande valore.
Il tuo 5 x 1000 ci aiuta a sostenere la ricerca, l'informazione,
il supporto ai pazienti e le attività dell'Associazione.

Grazie di cuore! ♡

DONA IL TUO
5 X 1000
AD AISAP

Firma nel riquadro dedicato al "Sostegno del volontariato
e delle altre organizzazioni non lucrative di utilità sociale"

INSERISCI IL CODICE FISCALE DI AISAP

90036830124

DONA IL TUO
5 X 1000
AD AISAP

Firma nel riquadro dedicato al "Sostegno del volontariato
e delle altre organizzazioni non lucrative di utilità sociale"

INSERISCI IL CODICE FISCALE DI AISAP

90036830124

DONA IL TUO
5 X 1000
AD AISAP

Firma nel riquadro dedicato al "Sostegno del volontariato
e delle altre organizzazioni non lucrative di utilità sociale"

INSERISCI IL CODICE FISCALE DI AISAP

90036830124

DONA IL TUO
5 X 1000
AD AISAP

Firma nel riquadro dedicato al "Sostegno del volontariato
e delle altre organizzazioni non lucrative di utilità sociale"

INSERISCI IL CODICE FISCALE DI AISAP

90036830124

DONA IL TUO
5 X 1000
AD AISAP

Firma nel riquadro dedicato al "Sostegno del volontariato
e delle altre organizzazioni non lucrative di utilità sociale"

INSERISCI IL CODICE FISCALE DI AISAP

90036830124

DONA IL TUO
5 X 1000
AD AISAP

Firma nel riquadro dedicato al "Sostegno del volontariato
e delle altre organizzazioni non lucrative di utilità sociale"

INSERISCI IL CODICE FISCALE DI AISAP

90036830124

DONA IL TUO
5 X 1000
AD AISAP

Firma nel riquadro dedicato al "Sostegno del volontariato
e delle altre organizzazioni non lucrative di utilità sociale"

INSERISCI IL CODICE FISCALE DI AISAP

90036830124

DONA IL TUO
5 X 1000
AD AISAP

Firma nel riquadro dedicato al "Sostegno del volontariato
e delle altre organizzazioni non lucrative di utilità sociale"

INSERISCI IL CODICE FISCALE DI AISAP

90036830124

Insieme possiamo fare molto. Grazie! ♡

AISAP

Associazione Italiana Ipotensione liquorale
Ipertensione endocranica Siringomielia
Sindrome di Arnold Chiari Project aps

I NOSTRI CONTATTI

SEDE:
Via Arezzo N°19
Busto Arsizio (Varese) 21052

C.F:
90036830124

INFO:
segreteria@aisap.it

SITO WEB:
www.aisap.it



