

MALFORMACIÓN DE CHIARI

INTRODUCCIÓN

Las malformaciones de Chiari son alteraciones anatómicas **cráneo cervicales** en su mayoría congénitas, cuya etiopatogenia más aceptada es la insuficiencia del mesodermo para-axial, que ocurre en la etapa embrionaria después del cierre del pliegue neural.

Son defectos estructurales en la fosa posterior que afectan al cerebelo.

Se caracterizan por un desplazamiento variable de las amígdalas del cerebelo, que se ubican por debajo del nivel del agujero occipital. Suelen desarrollarse a consecuencia de que el espacio óseo de la fosa posterior tiene un volumen menor de lo normal, lo que causa que el cerebelo y el tronco del encéfalo se desplacen en sentido inferior y por debajo del agujero occipital hacia el canal cervical superior. La presión resultante sobre el cerebelo y el tallo del tronco cerebral puede afectar a las funciones controladas por esas áreas anatómicas y bloquear el flujo del líquido cefalorraquídeo a nivel de la unión cérvico-craneal.

MINISTERIO DE SANIDAD CIE 10 CÓDIGO Q07.0

PREVALENCIA

La malformación de Chiari tipo I es una entidad poco frecuente con una prevalencia estimada de 1,2 casos por cada 10.000 habitantes. Hay una mayor proporción de pacientes de sexo femenino.

TIPOS

Encontramos una gran variedad en la clasificación de las malformaciones de Chiari entre los profesionales, sin que exista hasta la fecha una clasificación universalmente aceptada. La más utilizada se basa en criterios neurorradiológicos y en modificaciones de la clasificación original propuesta por Arnold Chiari en 1891, y es la siguiente:

- Malformación de Chiari tipo 0: es una forma aparentemente menor, relativamente reciente, pero que con frecuencia se asocia a la siringomielia. Existe una alteración de la hidrodinámica del líquido cefalorraquídeo a nivel del foramen magnum. Los pacientes presentan siringomielia con mínimos signos de herniación amigdalar e incluso sin ellos.

Un estudio reciente sobre el cálculo del volumen de líquido cefalorraquídeo en la fosa craneal posterior informa de que algunos de los síntomas ambiguos y no específicos de ciertas personas están relacionados con la dinámica del flujo de dicho líquido, y que puede dar lugar a manifestaciones clínicas inespecíficas tales como dolor de **cabeza suboccipital** y **episodios de alteraciones visuales**.

- Malformación de Chiari tipo I: es la entidad clínica más común y se describe como sinónimo de hernia de las amígdalas del cerebelo por debajo del plano del agujero occipital (foramen magnum). Esta característica se observa en una amplia variedad de trastornos congénitos y adquiridos. La definición radiológica está limitada a la observación de una ectopia amigdalar de un descenso mayor de entre **3 y 5 mm** por debajo del foramen magnum. Se asocia a siringomielia.
- Malformación de Chiari tipo 1.5: hace referencia a una entidad introducida por Iskander y Oakes que define a los pacientes con una hernia de las amígdalas del cerebelo asociada a una elongación de estructuras anatómicas del tronco del encéfalo, caracterizadas por un descenso del llamado **obex** por debajo del plano del agujero occipital (foramen magnum).
- Malformación de Chiari tipo II: consiste en una **herniación caudal** a través del foramen magnum de las amígdalas del cerebelo, del **vermis cerebeloso**, del tronco del encéfalo y de una parte del cuarto ventrículo. Se asocia con **mielomeningocele** e hidrocefalia y, de forma menos frecuente, con **hidrosiringomielia**.
Se pueden observar otros tipos de alteraciones intracraneales asociadas a la espina bífida, como la **hipoplasia del tentorio**, la **craniolacunia** y las anomalías del acueducto de **Silvio**, entre otras. Cursa en el 80% de los casos con hidrocefalia.
- Malformación de Chiari tipo III: es una forma **extremadamente rara de encefalocele occipital**. Forma parte de las anomalías que aún se mantienen en la clasificación por la definición original de las malformaciones de Chiari.

- Malformación de Chiari tipo IV: al igual que la anterior, es una malformación rara que se caracteriza por una **aplasia o hipoplasia** del cerebelo, asociada con **aplasia de la tienda del cerebelo (tentorio)**.

SINTOMATOLOGÍA

Es variable y puede ocurrir a cualquier edad, pudiendo ser fluctuante y, en algunos casos, de inicio insidioso y curso **progresivo**.

- 1.-Los síntomas más frecuentes son las cefaleas occipitonasales y el vértigo, sobre todo posicional o desencadenado con el movimiento de la cabeza.
El agravamiento de estas cefaleas se asocia a los esfuerzos físicos, las maniobras de Valsalva, tos, estornudo, defecación, etc.
- 2.-Los pacientes con siringomielia o malformaciones de la charnela craneocervical asociada pueden presentar cuadros neurológicos graves.
- 3.-También pueden aparecer síntomas otológicos como acúfenos y sensación de presión en el oído. Ocasionalmente pueden desarrollar hipoacusia neurosensorial leve con vestibulopatía periférica.
- 4.-Las cervicalgias son muy habituales y se carecen de distribución radicular acompañándose de molestias continuas, RECURRENTES y profundas localizadas en hombros, región cervical, tórax y extremidades superiores, que típicamente aumentan con maniobras de Valsalva.
- 5.-Los síntomas oculares, muchos de ellos con exploración neurooftalmológica normal, son cefalea retroorbicular, diplopia, fotopsias, visión borrosa y fotofobia.
- 6.-Desde el punto de vista del fenotipo, hasta el 25% de los pacientes pueden tener el cuello corto.
- 7.-Otros síntomas son problemas cognitivos, pérdida de memoria, estados de confusión mental, desorientación, fatiga prematura, dolor irritante y debilidad general.
- 8.-A nivel psicológico pueden aparecer cuadros asociados de ansiedad y/o depresión.

Síntomas neurológicos:

A. Síndrome cerebeloso: aparece hasta en el 75%; los pacientes refieren inestabilidad y dismetría en las extremidades.

B. Síndrome centromedular en los casos asociados a siringomielia: la clínica típica consiste en debilidad segmentaria y atrofia de las manos, con arreflexia e hipostesia, disociada suspendida en tronco o extremidades.

C. Síntomas por compresión de la médula o el bulbo raquídeo: son casos muy graves en los que aparecen síntomas de compromiso de vías motoras, sensitivas o de pares craneales bajos. Esto se manifiesta como:

1. Debilidad y espasticidad en las cuatro extremidades (en superiores aparece en un 44% de los casos y en las inferiores en un 39%).
2. Alteraciones sensitivas en extremidades superiores, sobre todo parestesias en un 61% (el segundo síntoma en frecuencia después de la cefalea).
3. Caídas bruscas sin pérdida del conocimiento.
4. Alteraciones esfinterianas.
5. Apnea, hipopnea, insomnio y rotura fase REM.

Signos según el compromiso de las distintas estructuras nerviosas:

A. Primera motoneurona: hiperreflexia generalizada, espasticidad y Babinski. Predomina en extremidades inferiores.

B. Segunda motoneurona: atrofia, debilidad, fasciculaciones y arreflexia. Sobre todo en las extremidades superiores.

C. Sistema sensitivo: síndrome centromedular característico de la siringomielia.

D. Cerebeloso: nistagmo, ataxia y dismetría.

E. Pares craneales bajos: se afectan en un 15-25% de los casos.

Se puede observar parálisis de cuerdas vocales, debilidad de paladar blando, atrofia lingual, acalasia cricofaríngea, hipoestesia facial y ausencia de reflejo nauseoso (el signo más frecuente de compromiso de pares craneales bajos).

DIAGNÓSTICO

Deben realizarse las siguientes pruebas:

- Resonancia magnética nuclear (RMN) craneal: descarta o confirma el diagnóstico de hidrocefalia, malformación de Chiari y alteración de la hidrodinámica del líquido.
- RMN medular completa: evidencia la existencia a nivel cervical, dorsal y lumbar de siringomielia.
- Tomografía computerizada: confirma o descarta anomalías óseas, charnela craneocervical (impresión basilar), occipitalización del atlas, plastibasia.
- Potenciales evocados en afectados con siringomielia.
- Polisomnografía: para diagnóstico de apnea nocturna y otras alteraciones del sueño.
- Una vez diagnosticado el paciente debe ser valorado por el neurólogo y el neurocirujano.

TRATAMIENTO

1.-QUIRÚRGICO: en pacientes sintomáticos. Existen diversas técnicas, pero todas tienen en común la descompresión del foramen mágnam, con o sin duroplastia. La mortalidad quirúrgica está por debajo del 2%, y en el 10% de los casos se producen complicaciones tales como fístula de líquido cefalorraquídeo, meningitis, hidrocefalia o progresión de la siringomielia.

Existen factores que propician una mala evolución postoperatoria, que son la presencia en el examen prequirúrgico de atrofia, ataxia, escoliosis, y que el tiempo entre el inicio de los síntomas y la cirugía haya sido superior a 2 años.

Aquellas manifestaciones clínicas que no desaparecen en el postoperatorio ni en el periodo de seguimiento podrían estar relacionadas con el daño permanente de las vías nerviosas o de sus núcleos.

2.-NO QUIRÚRGICO: abarca el tratamiento del dolor y la terapia de rehabilitación. La rehabilitación debe incluir tratamiento fisioterapéutico y terapia ocupacional.

Los fármacos recomendados para controlar las diversas sintomatologías son los miorrelajantes (para evitar contracturas), antiepilépticos, antidepresivos y ansiolíticos. No se aconsejan los opiáceos ya que aumentan la presión intracraneal.

ASPECTOS A TENER EN CUENTA EN LA VALORACIÓN

- **Aparato locomotor: balance articular y muscular, alteraciones de sensibilidad.**
- **Sistema nervioso: frecuencia, duración e intensidad de las cefaleas, alteraciones del tono y la postura, deficiencia de movimientos asociados sinérgicos, alteraciones de la marcha compleja y de la destreza manual, polisomnografía**
- **Sistema visual: agudeza y campo visual, diplopia.**
- **Aparato auditivo: audiometría, alteraciones objetivas a DISTINTO nivel.**
- **Aparato urinario: incontinencia urinaria completa o parcial.**
- **Aparato digestivo: incontinencia fecal.**
- **Frecuencia de ingresos hospitalarios**

Valoración psicológica:

- **Capacidades cognitivas (memoria, orientación, funciones ejecutivas, aprendizaje).**
- **Afectación psicológica (depresión, ansiedad).**
- **Trastornos del lenguaje/comunicación.**
- **Dificultades de adaptación.**
- **Grado de afectación de actividades de la vida diaria**

Nota:<http://eciemaps.msssi.gob.es/>