

## Un enfoque clínico e histórico de la Malformación de Chiari Tipo I en adultos

### A clinical and historic approach Type I Chiari malformation in adults

**Dra. Letier Pérez Ortiz, Dr. Abel Álvarez Armas, Dra. Eglys Rodríguez Ramos, Est. Leniel Laud Rodríguez**

Hospital Provincial Docente Clínico-Quirúrgico José Ramón López Tabrane. Matanzas; Cuba.

---

#### RESUMEN

Se revisó la literatura existente sobre la Malformación de Chiari Tipo I en el adulto, haciendo énfasis en su diagnóstico imagenológico y tratamiento médico-quirúrgico. La malformación de Chiari es una enfermedad poco frecuente. Representa entre el 1 y el 4 % de todas las patologías neuroquirúrgicas. El diagnóstico se realiza meses y hasta años después de comenzada la sintomatología y se confirma en el 100 % de los casos con resonancia magnética de cráneo. El tratamiento es quirúrgico en los pacientes sintomáticos, siendo controversial en aquellos oligosintomáticos o con diagnóstico casual. La cirugía siempre debe realizarse con el apoyo de monitoreo neurofisiológico, que puede ser determinante en la técnica quirúrgica a emplear. La mortalidad asociada a la cirugía es muy baja, oscilando entre el 0 y 0,5 % según la mayoría de las series. Lo más importante es la selección de los pacientes para el tratamiento quirúrgico. No debe asumirse una actitud expectante en espera de un deterioro neurológico que justifique la cirugía, cuando ésta se hace a tiempo los resultados son mejores y con un mínimo de complicaciones.

**Palabras claves:** malformación de Chiari,iringomielia, malformaciones de fosa posterior, craniectomía suboccipital, duroplastia.

## ABSTRACT

The existent literature on Type I Chiari Malformation in adults was reviewed, making emphasis in its imaging diagnosis and medico-surgical treatment. Chiari malformation is a few frequent disease. It represents between 1 % and 4 % of all the neurosurgery pathologies. The diagnosis is made up months and even years after the beginning of the symptoms and it is confirmed by cranial magnetic resonance in the 100 % of the cases. The treatment is surgical in symptomatic patients, and it is controversial in the oligosymptomatic ones and in those with casual diagnosis. The surgery should be performed with the support of neurophysiological monitoring that might be determinant in the surgical technique to use. The mortality associated to the surgery is low, ranging from 0 and 0.5 % in most of the series. The most important thing is the choice of the patients for the surgical treatment. The neurological deterioration should not be expected to justify the surgery; when the surgery is carried out on time the results are better and with the minimum of complications.

**Key words:** Chiari malformation, syringomyelia, posterior fossa malformations, suboccipital craniotomy, duroplastia.

---

## INTRODUCCIÓN

La malformación de Chiari fue descrita por primera vez en el siglo XIX por el patólogo austriaco Hans Chiari (1851-1916). En 1891 presentó los primeros hallazgos patológicos encontrado en las autopsias de pacientes con hidrocefalia y ectopia cerebelosa, acuñando el concepto de Malformación de Chiari tipo I (MC-I) que se caracterizaba por la "elongación de las amígdalas cerebelosas y división de la parte inferior de los lóbulos del cerebelo descendiendo ambos hacia el canal raquídeo".<sup>(1)</sup>

En 1985, Aboulezz et al, utilizaron por primera vez la resonancia magnética para estudiar la posición de las amígdalas cerebelosas en los pacientes con malformación de Chiari tipo I, concluyendo que las amígdalas se podían extender hasta 3 mm por debajo del agujero magno en la población normal y valores iguales o superiores a 5 mm en los pacientes con malformación de Chiari tipo I. Mediante cine-resonancia magnética, se considera también malformación de Chiari tipo I a la herniación amigdalina de menos de 5 mm si ésta se asocia a datos clínicos de compresión del tronco cerebral. Una vez producida, la herniación amigdalina puede provocar una disociación de la presión cráneo espinal que incrementará el desplazamiento de las amígdalas cerebelosas, produciendo fibrosis meníngea y adherencias a nivel del agujero occipital que pueden provocar la aparición de siringomielia (30 al 80% de los casos) o hidrocefalia.<sup>(2)</sup>

La clasificación anatomopatológica más aceptada consta de 4 variedades:

Tipo I. Elongación amigdalina y porción medial de lóbulos inferiores del cerebelo de forma cónica junto con la médula oblongada hacia canal espinal

Tipo II. Desplazamiento de la parte inferior del vermis, bulbo y médula oblongada junto con deformación del IV ventrículo (la mayoría está asociado con espina bífida)

Tipo III. El cerebelo se hernia hacia canal espinal. Suele ir acompañado de encefalocele suboccipital. Incompatible con la vida.

Tipo IV . Hipoplasia de cerebelo sin herniación.<sup>(3)</sup>

Los autores del trabajo aclaran que esta revisión va encaminada a la Malformación de Chiari tipo I en el adulto.

La malformación de Chiari tipo I (MCHI) es sin duda la más frecuente, con una prevalencia de 0.078% en estudios de resonancia magnética de individuos asintomáticos, afecta al 0,5 % de la población, siendo el 80 % mujeres.<sup>(4)</sup> La malformación de Chiari tipo I se puede asociar a la presencia de siringomielia entre el 50 al 70 % de los casos. Para explicar la génesis de la siringomielia han surgido muchas hipótesis, pero actualmente la más aceptada es la teoría del "efecto pistón" de Oldfield, que se basa en que el aumento de presión intracraneal durante la sistole cardiaca provoca una onda de presión en el espacio subaracnoideo perimedular, debido a las adherencias a nivel del foramen magno, que hace filtrarse el líquido cefalorraquídeo (LCR) a través de los espacios perivasculares e intersticiales de la superficie medular.<sup>(5)</sup>

En Cuba existe poca referencia de la enfermedad y en la provincia de Matanzas solo se reporta un caso en el año 2010.<sup>(6)</sup> Esta enfermedad tiene una gran asociación con la siringomielia y controvertidas son las teorías que intentan explicar la ectopia amigdalina y la formación de la cavidad siringomiélica pero, si controvertida es la etiopatogenia, difícil se puede hacer también el diagnóstico clínico, es por esto que se decide realizar una revisión sobre los aspectos más relevantes y avanzados de esta malformación, en aras de definir la teoría más aceptada y en correspondencia un diagnóstico certero.

## **MATERIALES Y MÉTODOS**

La búsqueda de la información se realizó en textos básicos y revistas científicas de neurología, neurocirugía y otros relacionados con las neurociencias. Se utilizaron los descriptores de ciencias de la salud y se buscó información de las publicaciones en inglés y español de los últimos 10 años con los términos: malformación de Chiari, síndrome de Arnold-Chiari, siringomielia y malformación de fosa posterior en: PubMed, Scielo y en las bases de datos de neurociencias pertenecientes a la prestigiosa revista Nature.

Los artículos seleccionados fueron los accesibles de forma libre que mas relación tenían con la malformación de Chiari tipo I y otras malformaciones de la fosa posterior, así como los artículos que se centraban principalmente en la fisiopatología, etiopatogenia y síntomas de esta entidad.

## DISCUSIÓN

### Recuento histórico

En 1891, Hans Chiari (1851-1916) presentó los primeros hallazgos patológicos encontrados en las autopsias de pacientes con hidrocefalia y ectopia cerebelosa, acuñando el concepto de Malformación de Chiari tipo I (MC-I) que se caracterizaba por la "elongación de las amígdalas cerebelosas y división de la parte inferior de los lóbulos del cerebelo descendiendo ambos hacia el canal raquídeo".<sup>(1)</sup>

El concepto de esta malformación surgió a partir de los trabajos de este eminente patólogo austriaco, y la historia debe encargarse de hacer justicia a este gran científico quien fue el que más aportó al conocimiento de esta malformación.<sup>(1-4)</sup>

En 1894, Julius Arnold (1835–1915) describió por primera vez un caso con mielomeningocele lumbosacro, descenso del cerebelo y algunas manifestaciones disráficas.

En 1895, Chiari clasificó las malformaciones del cerebro posterior y en 1907 Schwalbe y Gredig trabajando en el laboratorio de Arnold, decidieron nombrar el tipo II de la clasificación de Chiari con el nombre de Arnold-Chiari en un Tratado de Embriología y Anatomía.

En 1911, Schuller obtuvo por primera vez la imagen radiológica de esta malformación y en 1935, Russell y Donald, analizando diez casos con mielomeningocele y Chiari tipo II, señalaron a la hidrocefalia como secundaria a esta patología.<sup>(2)</sup>

En 1938, McConnell y Parker publicaron los resultados quirúrgicos en cinco pacientes con Chiari I, sometidos a descompresión de la fosa posterior. D'errico en 1939, describió diez casos con mielomeningocele e hidrocefalia en niños y siete casos sometidos a plastia del mielomeningocele. En el postoperatorio si desarrollaban hidrocefalia sometían al paciente a cirugía descompresiva de la fosa posterior.<sup>(3,4)</sup>

Posteriormente Mckissock, afirmó que la descompresión de fosa posterior en esta malformación ayudaba en la mejoría de la hidrocefalia y el mielomeningocele, cuando estaban presentes.

Chamberlain en 1939, describió anomalías de la base del cráneo y una línea que va desde el labio superior del borde posterior del agujero magno hasta el labio superior del borde posterior del paladar duro (llamada Línea de Chamberlain).

En 1943, Ingrahan y Scott realizaron una revisión de la literatura y describieron veinte casos de Chiari y mielomeningocele.

En 1945, Bucy y Lichtenstein reportaron un resultado exitoso en una paciente de 40 años sometida a cirugía descompresiva de fosa posterior con diagnóstico de Chiari I.<sup>(3)</sup>

Mac Gregor, en 1948 describió su línea para el diagnóstico de impresión basilar, la cual va desde el borde posterior del paladar duro hasta el borde inferior del hueso occipital.

Fue Gardner, en los años 50 quien mostró una larga serie de pacientes sometidos a cirugía descompresiva con resultados exitosos.

Baker en 1963, analizó 204 casos de mielografía en pacientes con síntomas medulares cervicales altos, encontró 11 casos con la malformación de Chiari.

En 1965, Gardner presentó la patogénesis de la malformación de Chiari más aceptada en la actualidad.

En 1978, Nyland y Krogners presentaron parámetros radiológicos para evaluar el tamaño de la fosa posterior y Rhoton presentó la patología desde el punto de vista microneuroquirúrgico.

En 1985, Aboulezz et al, utilizaron por primera vez la resonancia magnética para estudiar la posición de las amígdalas cerebelosas en los pacientes con malformación de Chiari tipo I, concluyendo que las amígdalas se podían extender hasta 3 mm por debajo del agujero magno en la población normal y valores iguales o superiores a 5 mm en los pacientes con malformación de Chiari tipo I.<sup>(2,3,5)</sup>

#### Etiopatogenia

La malformación de Chiari tiene una etiopatogenia, controvertida y probablemente no haya relación entre los distintos tipos de la malformación que la acompañan.<sup>(1)</sup>

Por su frecuente asociación con la siringomelia nos basaremos en tres grupos de factores para intentar explicar las teorías que se proponen:

- 1- Factores implicados en la malformación de Chiari y sus anomalías óseas asociadas.
- 2- Factores responsables de la formación de la cavidad siringomiélica.
- 3- Factores implicados en la progresión de dicha cavidad.

Los factores implicados en la malformación de Chiari y las anomalías óseas asociadas se han intentado explicar mediante diferentes teorías que mientras algunas son aceptadas por un grupo de neurocirujanos, otras no lo son, y esto condiciona inevitablemente la técnica quirúrgica a emplear.

Teorías más aceptadas:

- a) La hidrocefalia como factor desencadenante
- b) La hipótesis de la tracción medular
- c) Hipertrofia focal del sistema nervioso central
- d) Reducción volumétrica de la fosa posterior

La teoría de la hidrocefalia como factor desencadenante fue desarrollada en 1891, por el propio Chiari después de observar la relación existente entre anomalías cerebelosas e hidrocefalia en una serie de pacientes examinados postmortem. Según esta hipótesis, la hidrocefalia es el factor primario que provoca la herniación de las amígdalas cerebelosas y el tronco encefálico hacia el canal medular por la existencia de una desproporción entre el continente craneal, en especial del espacio infratentorial, y el contenido neural. Sin embargo, la observación de que el grado de hidrocefalia no se relacionaba en muchos casos con la magnitud de la ectopía amigdalárica condujo a Chiari

a sugerir la posibilidad de que otro tipo de anomalías, tales como la insuficiencia en el desarrollo óseo del cráneo, podían desempeñar un papel importante en la etiopatogenia de esta malformación.<sup>(1-3)</sup>

En la actualidad se considera que la hidrocefalia es un fenómeno secundario y no primario en las malformaciones de CH-I. La herniación amigdalor existente en estos pacientes provoca un bloqueo mecánico de los espacios subaracnoideos en la región del foramen magnum. Este bloqueo, junto a la aracnoiditis que puede existir en algunos casos, provoca una obstrucción de los agujeros de Magendie y Luschka, condicionando la existencia de un trastorno de la circulación del LCR y secundariamente una hidrocefalia.<sup>(2)</sup>

La hipótesis de la tracción medular fue introducida inicialmente por Penfield y Coburn en 1938, para explicar la malformación de CH-II.<sup>(5)</sup> Sin embargo, esta línea conceptual se aplicó también para justificar la herniación amigdalor existente en las malformaciones de CH-I. Esta hipótesis se basa en la observación frecuente en las malformaciones de CH-II de una médula anclada en el mielomeningocele y de una posición con frecuencia anómala de los pares craneales y de las raíces cervicales que tenían, en estos casos, una orientación ascendente, no observada en condiciones normales.<sup>(5,6)</sup>

Para estos autores, el anclaje anómalo de la médula al mielomeningocele y la conocida desproporción existente durante el tercer trimestre de gestación entre el crecimiento craneocaudal del raquis y la médula provoca una tracción anómala del tronco del encéfalo y del cerebelo en sentido descendente.<sup>(5)</sup> De acuerdo con estos postulados, la cicatriz generada por la cirugía sobre el mielomeningocele en estos pacientes produce una fuerza de tracción que empeora la malformación. Por otra parte, la hidrocefalia existente en la mayoría de estos pacientes ayuda al desarrollo del proceso, generando un vector de fuerza que actúa también en este sentido.

En la actualidad no se acepta la importancia de esta teoría en la malformación de CH-I. Incluso en esta última, existen numerosos hallazgos clínicos y experimentales que contradicen esta hipótesis. Así, por ejemplo, no todos los niños con una espina bífida desarrollan una malformación de CH-II, ni la gran mayoría de niños con lipomas lumbosacros y una médula anclada presentan malformaciones de Chiari.<sup>(2,4,5)</sup>

Según la teoría de la hipertrofia focal del sistema nervioso central, la anomalía primaria consiste en el crecimiento patológico de este sistema que se inicia aproximadamente en la cuarta semana del desarrollo embrionario.<sup>(7)</sup> El encéfalo de estos pacientes se hipertrofia de una forma anormal, provocando un descenso del tentorio lo que condiciona un espacio infratentorial pequeño y la herniación de las estructuras anatómicas de la fosa posterior a través del foramen magnum. De acuerdo con esta teoría, el bloqueo de las cisternas en el foramen explica la hidrocefalia.<sup>(7-9)</sup>

La teoría de la reducción volumétrica de la fosa posterior fue introducida por Marin Padilla, y es la que mejor explica esta malformación.<sup>(10)</sup> Según esta hipótesis la reducción anómala de la capacidad volumétrica de la fosa posterior es el factor embriológico primario que condiciona este tipo de malformación.

En un estudio de laboratorio realizado por Marin Padilla,<sup>(10)</sup> utilizando altas dosis de vitamina A como factor teratogénico en hembras de hámster embarazadas, demostró que las crías nacidas presentaban en el momento del nacimiento una fosa posterior

pequeña, y por lo tanto, una capacidad reducida. En estos animales, el crecimiento postnatal del cerebelo se produjo dentro de una fosa posterior limitada en su capacidad, y se originó como consecuencia una deformación plástica del cerebelo en un intento de adaptación de éste a un espacio significativamente reducido. La herniación de las amígdalas por debajo del foramen magnum fue una consecuencia directa de este fenómeno de adaptación volumétrica.<sup>(11)</sup>

Entre un 30 y un 60% de los pacientes con una malformación de CH-I sintomática presentan una cavidad siringomiélica asociada.<sup>(2,11,12)</sup> Existen varias teorías para explicar la formación y la progresión de la cavidad, siendo común en ellas las anomalías en la dinámica del LCR provocadas por la impactación amigdalal en el foramen mágnum, lo cual desempeña un papel decisivo en la etiopatogenia de estas cavidades.

Algunos autores definen la siringomielia como una entidad congénita, siendo la fusión incompleta de los pliegues neurales, a partir de los cuales se origina la medula espinal, la causa de esta malformación.<sup>(12)</sup> Otros defienden el origen adquirido de estas cavidades: alteraciones en la proliferación del tejido glial, existencia de una infección que provoca una mielitis periependimaria, isquemia medular, aracnoiditis o traumatismos raquímedulares. Sin embargo, en la siringomielia asociada a las malformaciones de CH-I, la primera teoría que ha tenido más defensores es la denominada "teoría hidrodinámica de Gardner".

En general, existen tres tipos de hipótesis que tratan de explicar cómo el LCR entra en el interior de la cavidad medular:<sup>(2,13)</sup>

- 1- Directamente a través del conducto central a partir de su comunicación con el IV ventrículo. Esta teoría es la propuesta por Gardner y Williams.
- 2- A través de una migración transmedular que ocurre en los espacios de Virchow Robin o en la región de entrada de las raíces dorsales en la médula espinal. Teoría propuesta inicialmente por Ball y Dayan y mantenida posteriormente por Aboulker.
- 3- El propio tejido neural es responsable de producir las cavidades.

#### Teoría hidrodinámica de Gardner

Esta teoría ha prevalecido durante años. Explica la cavitación de la médula en etapas tempranas del desarrollo embriológico como consecuencia de un defecto en la perforación de los agujeros de Magendie y Luschka. Este defecto provoca la dilatación progresiva del canal central, secundaria a una transmisión del pulso del LCR desde el sistema ventricular.<sup>(14)</sup> La existencia de una hidrocefalia concomitante en estos pacientes condiciona un descenso del tentorio, con la consiguiente reducción volumétrica de la fosa posterior y la ectopia amigdalal característica. Las oscilaciones de presión del LCR características del ciclo cardíaco, dirigidas en sentido caudal hacia el canal endimario, provocan la dilatación más o menos rápida del conducto central, esta teoría, por supuesto, requiere como condición que la comunicación entre el IV ventrículo y el canal central medular se mantenga permeable.

### Teoría de Williams. Disociación craneoespinal

Williams fue uno de los primeros autores en cuestionar las teorías de Gardner.<sup>(15,16)</sup> Este autor propuso que cuando existe un bloqueo en el foramen magnum, se produce una disociación entre la presión intraventricular y la subaracnoidea raquídea, que genera un vector de fuerza capaz de favorecer la herniación del cerebelo y la entrada de LCR desde el espacio subaracnoideo al interior de la cavidad siringomiélica. Para Williams, existe una comunicación entre el IV ventrículo y el canal endimario, que se cierra por la presión mecánica ejercida por la ectopia amigdalor sobre la médula cervical. Una vez formada la cavidad, esta va progresando paulatinamente.

### Teoría de Bali y Dayan

Estos autores propusieron que la cavitación medular se produce por una entrada a presión del LCR desde el espacio subaracnoideo raquimedular al interior de la médula a través de los espacios perivascuales de Virchow Robin.<sup>(17)</sup> Las observaciones de estos autores indican que la misma dinámica del LCR, muy alterada en estos pacientes, favorece la progresiva herniación de las amígdalas. De acuerdo con estas mismas teorías, el llamado efecto pistón, propuesto por Oldfield,<sup>(18)</sup> sobre las presiones del espacio subaracnoideo raquimedular, o un vector de fuerza anómalo sobre la parte posterior de la médula durante la diástole, propician la entrada del LCR a través de los espacios perivascuales.

### Teoría de Aboulker

Esta teoría fue propuesta por este autor en 1979.<sup>(19)</sup> De acuerdo con la misma, la existencia de malformaciones o de patología en el foramen magnum es también un factor imprescindible para el desarrollo de la siringomielia. El exceso de LCR, por la obstrucción en el agujero magno debido a la ectopia amigdalor, conduce a la cavitación medular por migración transparenquimatosa de LCR, sobre todo en la zona de entrada de las raíces posteriores de los nervios raquídeos.

Una vez formada la cavidad siringomiélica, las pulsaciones arteriales normales de las arterias espinales, son transmitidas al interior de la misma, provocando ondas de presión dentro de la cavidad. Estas ondas de presión se generan también durante las maniobras de Valsalva normales y actúan de forma preferente sobre los extremos proximal y distal de la cavidad, facilitando su distensión y, por lo tanto, su progresión por factores puramente mecánicos.<sup>(15-19)</sup>

En realidad, no existe una única teoría que pueda explicar por sí sola todas las alteraciones que se expresan clínicamente en la MC-I, por esta razón es más atractivo pensar en la posibilidad de una combinación de las distintas teorías expuestas.

La secuencia malformativa de las estructuras osteoneurales en los pacientes con MC-I pudiera ser la siguiente:

- 1- Una malformación primaria de los huesos de la base del cráneo, incluyendo el hueso occipital (excepto su porción intraparietal que tiene un origen membranoso)
- 2- La alteración en el desarrollo del condrocraqueo origina una reducción volumétrica de la fosa posterior.



3- Como consecuencia de esto, el cerebelo en su crecimiento pre y postnatal se ve forzado a alojarse en el canal espinal (deformidad de Chiari)

4- La deformidad de Chiari compromete el flujo regional del líquido cefalorraquídeo que acaba acumulándose en la médula espinal (siringomielia).

5- La onda expansiva sistólica acentúa la ectopia de los elementos neurales, que conduce a una compresión abrupta de la cavidad siringomiélica con la consiguiente propulsión caudal de su contenido.

7- El flujo licuoral se invierte de nuevo durante la diástole actuando como un pistón que facilita la progresión de la cavidad quística.

#### Manifestaciones Clínicas

Las manifestaciones clínicas de la MC-I envuelven varias áreas del sistema nervioso central, incluyendo el sistema visual, el sistema neuroauditivo, los pares craneales bajos, el cerebelo y sus vías, las vías motoras y sensitivas, así como otros sistemas.

Estos síntomas han sido agrupados en síndromes que pueden ser intermitentes y mejorar con el decúbito.

Desde 1940 se describen cinco síndromes,<sup>(10)</sup> en esta malformación, pero recientemente algunos autores han intentado sistematizar los síntomas en tres grandes apartados:<sup>(2)</sup>

- a) Síndrome comprensivo en el foramen mágnum.
- b) Síndrome centromedular.
- c) Síndrome cerebeloso

Existen algunas características que son muy típicas de la malformación de Chiari, que incluyen el empeoramiento de los síntomas durante el ejercicio y el esfuerzo, la maniobra de Valsalva, la extensión de cuello y en el período premenstrual.

En el 80% de los casos existe cefalea que los pacientes describen como opresiva y occipital e irradia a la región retroocular y a los hombros.<sup>(2,3,5,8-10)</sup> Las alteraciones visuales y auditivas aparecen en el 75 % de los pacientes y los síntomas bulbares y cerebelosos en el 50 %.<sup>(3)</sup> Los síntomas relacionados con la vía piramidal y las vías sensitivas se observan en más de un 50 % de los casos, incluso sin siringomielia. Los síntomas relacionados con la siringomielia son una combinación de los que se deben a una anomalía cerebral y los que se deben a una compresión de la médula espinal.

Existen dos categorías de síntomas debidos a compresión medular:<sup>(3,5,8-10,20-23)</sup>

1- Un síndrome causado por la destrucción de la sustancia gris central, produciendo una alteración disociada de la sensibilidad (pérdida de la sensibilidad termoalgésica) y disestesias en algunos dermatomas. Esto va acompañado de destrucción de células motoras del asta anterior, dando lugar a un síndrome de segunda motoneurona, con debilidad y amiotrofia.

2- Un síndrome de vías largas, con afectación del tracto corticoespinal, dando lugar a espasticidad, o de los cordones posteriores, con una pérdida de la sensibilidad propioceptiva.

Hay rasgos fenotípicos que pueden indicar la presencia de malformaciones de la charnela occípito cervical: cuello corto, línea de implantación posterior del pelo baja, escoliosis, etc.<sup>(3)</sup>

La MC-I puede cursar totalmente asintomático.<sup>(24-27)</sup> Las hernias mayores a 12 mm son invariablemente sintomáticas, pero aquellas entre 5-10 mm pueden ser oligosintomáticas,<sup>(4,28-31)</sup> aunque rara vez produce síntomas en la infancia, siendo frecuente su debut en la adolescencia o juventud.

Habitualmente los pacientes con la MC-I acuden a la consulta por síntomas originados por alguna de estas causas:

- Compresión del tronco encefálico a nivel del agujero magno
- Hidrocefalia
- Siringomielia

En el caso de la cefalea, es frecuentemente suboccipital, síntoma presente en el 70 % de los casos.<sup>(3)</sup> Puede constituir el síntoma inicial y se debe al impacto de las estructuras del cerebro posterior en el foramen magnum. Suele acentuarse con la tos, con los movimientos del cuello y con el ejercicio. A veces puede irradiarse a los brazos. Tanto la tos como el ejercicio pueden desencadenar un síncope por aumento brusco de la presión intracraneal, por lo tanto debe ser considerado como un signo de alarma.<sup>(2)</sup>

La siringomielia y malformación de Chiari fue descrita inicialmente por Langhans en 1881. El mismo Chiari, en su trabajo de 1896, describió la existencia de esta anomalía en 3 de los 14 casos tipo 1. En la actualidad, se admite que entre un 30-75 % de los pacientes con una malformación de CH-I presenta una siringomielia/hidromielia.<sup>(2)</sup>

La siringomielia, cuando existe, es la responsable de la mayor parte de la sintomatología en los pacientes con malformaciones de CH-I y se agrupa en el síndrome siringomiélico.<sup>(25,28-30)</sup>

El síndrome se caracteriza por parestesias y anestesia termoalgésica suspendida o "en esclavina" (cuero cabelludo, cuello, hombros, brazos y región superior del tórax) que puede comenzar en forma unilateral y que se debe a una interrupción de las fibras de la sensibilidad termoalgésica en el cruce de la comisura blanca anterior y antes de que alcancen el haz espinotalámico lateral, atrofia y déficit motor de los músculos de la mano y el brazo con abolición de los reflejos miotáticos (por lesión de la segunda neurona) y signos de compromiso de las vías largas (por crecimiento del quiste intramedular, o bien por las malformaciones de la charnela occípito cervical asociadas). El compromiso sensitivo y motor (o síndrome periependimario) se limitan a los niveles o dermatomas correspondientes al quiste medular, y es el responsable de la frecuente presencia de cicatrices de quemaduras en estos pacientes.

En general los síntomas de la siringomielia comienzan tardíamente y evolucionan en forma lenta, aunque en adultos jóvenes la progresión puede ser más rápida.<sup>(21,30,31)</sup>

En relación a la afección de pares craneales son comunes la diplopía, neuralgia trigeminal, mareos o vértigos, disfagia o disfonía. Puede haber nistagmo horizontal, vertical, rotatorio o diagonal, disociación de los movimientos oculares y oscilopsia (el paciente es consciente del grosero movimiento nistárgmico de los ojos).

El síndrome cerebeloso, se observa en el 11 % de los casos.<sup>(3,27,30,31)</sup> Se puede presentar con ataxia de tronco, extremidades y disartria.

Al examen físico podemos encontrar: el signo de Lhermitte (sensación de descarga eléctrica desde la nuca al dorso o las extremidades al flexionar la cabeza, presente también en la esclerosis múltiple), debilidad en algún miembro y compromiso de los miembros inferiores generalmente como espasticidad.<sup>(30)</sup>

La asociación entre hipertensión intracraneal y malformación de CH-I puede deberse a:<sup>(2)</sup>

- a) hidrocefalia
- b) cuadros asociados de pseudotumor cerebrii.

La hidrocefalia en estos pacientes suele ser en muchos casos oligosintomática o asintomática, no presentando los casos signos de hipertensión intracraneal, aunque imagenológicamente presentan un índice de Evans superior a 0.30. Desde el punto de vista hidrodinámico, estas hidrocefalias suelen ser del tipo compensado (presiones intracraneales medias normales, pero con abundantes alteraciones del registro de PIC). Este hallazgo, sin embargo, tiene importantes implicaciones para el tratamiento en estos pacientes. Hay que recordar que en algunos casos estas hidrocefalias no dan sintomatología típica de hipertensión intracraneal y se comportan clínicamente como hidrocefalias normotensas.

La asociación pseudotumor cerebrii/malformación de Chiari-I ha sido poco descrita hasta el momento en la bibliografía y se ha visto papiledema asociados a esta malformación sin que exista dilatación del sistema ventricular.

## CONCLUSIONES

La malformación de CH-I es más frecuente en el adulto y con un leve predominio en la mujer. Dentro de esta malformación se distinguen dos grandes grupos. En el primero, la reducción volumétrica de la fosa posterior se observa aislada o con anomalías mínimas de la charnela craneocervical y en el segundo grupo, la ectopia amigdalárica es una manifestación más dentro de un amplio complejo malformativo de impresión basilar, asimilación del atlas al occipital, clivus corto y otras anomalías de la charnela ósea. En los últimos años, los neurocientíficos se han volcado en el estudio de las causas de la enfermedad y en la explicación fisiopatológica a los eventos clínicos que tienen lugar en este tipo de pacientes. Numerosas teorías se han propuesto para explicar el origen y desarrollo de esta patología, sin embargo todavía no hay unificación de criterios ni en relación a su fisiopatología, ni a los elementos clínicos fundamentales en el diagnóstico, ni en el tratamiento definitivo. Lo que sí está claro es que el diagnóstico certero se hace por RMN, método de exploración que ha permitido que esta patología se dictamine en la práctica diaria con mayor frecuencia, y

que sean estas razones suficientes para profundizar en su revisión bibliográfica y actualización diagnóstica terapéutica.

## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- 1- Ghassan KB. Definition of the adult Chiari malformation: a brief historical overview. *Neurosurg Focus*. 2001;11:1-8. Citado en Pub Med:PMID:16724811.
- 2- Heiss J, Oldfield E. Management of Chiari Malformation and Syringomyelia. In: Schmidek and Sweet. Baltimore: Elsevier; 2012.
- 3- Kahn EN, Karin M, Muraszko KM. Prevalence of Chiari I Malformation and Syringomyelia. *Neurosurg Clin N Am*. 2015;26(4):501-07. Citado en Pub Med:PMID:26408058.
- 4- Sahuquillo J, Poca MA. Actualizaciones en el tratamiento quirúrgico de la Malformación de Chiari tipo I y del complejo Chiari I–Siringomielia. *Rev Neurol*. 1998;13(8):223-45.
- 5- Furtado SV, Thakar S, Hegde AS. Correlation of Functional Outcome and Natural History With Clinico radiological Factors in Surgically Managed Pediatric Chiari I Malformation. *Neurosurgery*. 2011;68(2):319–28. Citado en Pub Med:PMID : 21135728.
- 6- Batzdorf U. Clinical Presentation and Alternative Diagnoses in the Adult Population. *Neurosurg Clin N Am*. 2015;26(4):515-17. Citado en Pub Med:PMID: 26408060.
- 7- Aliaga L, Hekman K, Yassari R. A novel scoring system for assessing Chiari I Malformation treatment outcome. *Neurosurgery*. 2012;70(3):656-65. Citado en Pub Med:PMID:21849925.
- 8- Fakhri A, Shah MN, Goyal MS. Advanced Imaging of Chiari I Malformations. *Neurosurg Clin N Am*. 2015;26(4):519-26. Citado en Pub Med:PMID: 26408061.
- 9- Brockmeyer DL, Spader HS. Complex Chiari Malformations in Children: Diagnosis and Management. *Neurosurg Clin N Am*. 2015;26(4):555-60. Citado en Pub Med:PMID:26408065.
- 10- Buell TJ, Heiss JD, Oldfield EH. Pathogenesis and Cerebrospinal Fluid Hydrodynamics of the Chiari I Malformation. *Neurosurg Clin N Am*. 2015;26(4):495-99. Citado en Pub Med: PMID:26408057.
- 11- Pindrik J, Johnston JM. Clinical Presentation of Chiari I Malformation and Syringomyelia in Children. *Neurosurg Clin N Am*. 2015;26(4):509-14. Citado en Pub Med:PMID : 26408059.
- 12- Shane TR. Definitions and Anatomic Considerations in Chiari I Malformation and Associated Syringomyelia. *Neurosurg Clin N Am*. 2015;26(4):487-93. Citado en Pub Med: PMID: 26408056.

- 13- Shane TR, Oakes J. The Chiari Malformations. New York: Springer; 2013.
- 14- Alcalá-Cerra G, Sabogal-Barrios R, Niño-Hernández LM. Malformación de Chiari tipo I en un paciente con síndrome de Poland. Neurocirugía [Internet]. 2011 [citado 6 Jul 2016]; 22(6). Disponible en: [http://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S1130-14732011000600014](http://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1130-14732011000600014)
- 15- Cabrera V, Spagnuolo E, Salle F. Malformación de Chiari: Serie de 80 casos. Neurocirugía. 2013;22:1.
- 16- Alamar M, Teixidor P, Colet S. Comparación del tratamiento de la malformación de Chiari tipo I mediante craneotomía suboccipital y resección del arco posterior de C1 con o sin duroplastia. Neurocirugía [Internet]. 2008 [citado 6 Jul 2016]; 19(3):233-41. Disponible en: [http://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci\\_abstract&pid=S1130-14732008000300003](http://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci_abstract&pid=S1130-14732008000300003)
- 17- Klekamp J. Surgical treatment of Chiari I malformation. Analysis of intraoperative findings, complications and outcome for 371 foramen magnum decompression. Neurosurgery. 2012; 71: 365-80. Citado en Pub Med: PMID: 22569058.
- 18- Goldstein HE, Anderson RC. Craniovertebral Junction Instability in the Setting of Chiari I Malformation. Neurosurg Clin N Am. 2015; 26(4):561-69. Citado en Pub Med: PMID: 26408066.
- 19- Royo-Salvador MB. Nuevo tratamiento quirúrgico para lairingomielia, la escoliosis, la malformación de Arnold-Chiari, el kinking del tronco cerebral, el retroceso odontoideo, la impresión basilar y la platibasioidiopátias. Rev Neurol. 1997; 25:523-30.
- 20- Russell LJ, Limbrick DD. Chiari I Malformation: Adult and Pediatric Considerations. Neurosurg Clin N Am. 2015; 26(4). Citado en Pub Med: PMID: 26408069.
- 21- Ruiz Hernández Y, Cano Soler A. Malformación de Arnold Chiari tipo I. Presentación de un caso. Rev Méd Electrón [Internet]. 2010 [citado 6 Jul 2016]; 32(5). Disponible en: [http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S1684-18242010000500014](http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1684-18242010000500014)
- 22- Sahuquillo J, Rubio E, Poca MA. Posterior fossa reconstruction: a surgical technique for the treatment of Chiari 1 malformation and Chiari 1 syringomyelia complex- preliminary results asid magnetic resonance imaging quantitative assessment of hindbrain migration. Neurosurgery. 1994; 35:874-84.
- 23- Sahuquillo I, Poca MA, Rovira A. A new surgical technique for the treatment of Chiari 1 malformation and Chiari-I/syringomyelia complex: preliminary results in 10 patients. En: Samii M, editor. Skull base surgery. Anatomy, diagnosis asid treatment. Basilea: Karger; 1994.
- 24- Rocque BG, Oakes WJ. Surgical Treatment of Chiari I Malformation. Neurosurg Clin of N Am. 2015; 26(4):527-31. Citado en Pub Med: PMID: 26408062.
- 25- Marín-Padilla M. Morphogenesis of experimentally induced Arnold-Chiari malformation. J NeurolSci. 1981; 50(1). Citado en PubMed: PMID: 7229658.

26 - Guerra JG, Gutiérrez MA, Marco E. Manifestaciones audio vestibulares en la malformación de Chiari tipo I. Serie de casos y revisión bibliográfica. Acta Otorrinolaringol Esp [Internet]. 2015 [citado 6 Jul 2016]; 66 (01): 336-45. Disponible en: <http://www.elsevier.es/es-revista-acta-otorrinolaringologica-espanola-102-articulo-manifestaciones-audiovestibulares-malformacion-chiari-tipo-S0001651914001290>

27- Fric R, Kristian EP. Comparison of pulsatile and static pressures within the intracranial and lumbar compartments in patients with Chiari malformation type 1: a prospective observational study. Acta Neurochir. 2015; 157(8): 1411–23. Citado en PubMed: PMID: 26105759.

28- Fischbein R, Saling JR, Marty P, et al. Patient-reported Chiari malformation type I symptoms and diagnostic experiences: a report from the national Conquer Chiari Patient Registry database. Neurol Sci. 2015; 36(9): 1617–24. Citado en PubMed: PMID : 25972139.

29- Russell LJ, Limbrick DD. Chiari I Malformation: Adult and Pediatric Considerations. Neuro Surg Clin N Am. 2015; 26(4). Citado en PubMed: PMID: 26408069.

30- Christian PS, Robin PG, Kerry PN. Expanding the clinical spectrum of the 16p11.2 chromosomal rearrangements: three patients with syringomyelia. European J Human Gen. 2011; 19(2): 152–56. Citado en PubMed: PMID: 20959866.

31- Yarbrough CHK, Greenberg JK, Park TS. Clinical Outcome Measures in Chiari I Malformation. Neurosurg Clin N Am. 2015; 26(4): 533-41. Citado en PubMed: PMID: 26408063.

Recibido: 31-5-16

Aprobado: 18-1-17

*Letier Pérez Ortiz*. Hospital Provincial José Ramón López Tabrane. Santa Rita entre San Isidro y Santa Cecilia. Versalles. Matanzas. Correo electrónico: [letier.mtz@infomed.sld.cu](mailto:letier.mtz@infomed.sld.cu)

## **CÓMO CITAR ESTE ARTÍCULO**

Pérez Ortiz L, Álvarez Armas A, Rodríguez Ramos E, Laud Rodríguez L. Un enfoque clínico e histórico de la Malformación de Chiari Tipo I en adultos. Rev Méd Electrón [Internet]. 2018 Ene-Feb [citado: fecha de acceso];40(1). Disponible en: <http://www.revmedicaelectronica.sld.cu/index.php/rme/article/view/1031/3705>