

Malformación de Chiari tipo I asociada a hidrocefalia Chiari type I malformation related to hydrocephalus

Enrique Marcos Sierra-Benítez^{1,2}, Mario Javier Garces-Ginarte², Marianny Quintanella León-Pérez^{1,2}

¹Hospital Universitario Clínico Quirúrgico "Comandante Faustino Pérez Hernández". Matanzas. ²Universidad de Ciencias Médicas de Matanzas. Facultad de Ciencias Médicas "Dr. Juan Guiteras Gener". Matanzas. Cuba.

Recibido: 29 de octubre de 2022

Aprobado: 12 de diciembre de 2022



RESUMEN

La malformación de Chiari se caracteriza por un desplazamiento caudal de las amígdalas cerebelosas que penetran hacia el canal raquídeo por el agujero magno, logrando llegar hasta el atlas o axis, sin descenso del tronco y el cuarto ventrículo. Tiene una presentación clínica y un diagnóstico difuso. Se presenta el caso de una paciente femenina de 21 años de edad, sin antecedentes patológicos personales, que llega refiriendo dolor de cabeza, al examen físico se constata presencia de cefalea holocraneana, ausencia de alteraciones de pares craneales, sin signos de focalización neurológica y escala de coma de Glasgow de 15 puntos. En la fundoscopia se observa papiledema bilateral (grado 4 de la escala de Frisen). Los estudios imagenológicos, muestran herniación de las amígdalas cerebelosas mayor a 5 mm inferior a la línea de Mac-Rae, herniación de porción inferior del bulbo raquídeo e hidrocefalia obstructiva triventricular sin siringomielia asociada. Se confirma el diagnóstico de malformación de Chiari tipo I. Se decide realizar derivación ventrículo-peritoneal derecha para corregir la hidrocefalia. En el seguimiento, a los seis meses, se constata una hidrocefalia univentricular pos-derivación. Se realiza septostomía endoscópica, sin complicaciones y con resultados positivos. La malformación de Chiari es una entidad rara, cuya presentación puede ser asintomática, generalmente asociada a hidrocefalia. El tratamiento quirúrgico suele estar dirigido a reestablecer la circulación del líquido cefalorraquídeo y descompresión de la fosa posterior.

Palabras clave: MALFORMACIÓN DE ARNOLD-CHIARI; MALFORMACIONES DEL SISTEMA NERVIOSO; HIDROCEFALIA OBSTRUCTIVA.

Descriptores: MALFORMACIÓN DE ARNOLD-CHIARI; MALFORMACIONES DEL SISTEMA NERVIOSO; HIDROCEFALIA.

SUMMARY

Chiari malformation is characterized by a caudal displacement of the cerebellar tonsils that penetrate into the spinal canal through the foramen magnum, managing to reach the atlas or axis, there is no descent of the trunk and neither of the fourth ventricle. Being of rare epidemiology with a generally variable clinical presentation. It was decided to present the case of a 21-year-old female patient, with no personal pathological history, who referred headache. The physical examination revealed the presence of holocranial headache, absence of cranial nerve alterations, absence of signs of neurological focalization and a 15 points Glasgow coma scale. Bilateral papilledema (Frisen grade 4) is observed in the fundus. The imaging tests showing herniation of the cerebellar tonsils greater than 5 mm below the Mac-Rae line, herniation of the lower portion of the medulla oblongata and triventricular obstructive hydrocephalus without associated syringomyelia. The diagnosis of Chiari malformation type I is confirmed. A right ventriculoperitoneal shunt was performed to correct the hydrocephalus. After six months of follow-up, post-shunt univentricular hydrocephalus was confirmed. Endoscopic septostomy was performed without complications and with a positive result. Chiari malformation is an entity with a low epidemiology, whose presentation may be asymptomatic, generally associated to hydrocephalus. Its surgical treatment is usually aimed at reestablishing the circulation of the cerebrospinal fluid and decompression of the posterior fossa.

Keywords: ARNOLD-CHIARI MALFORMATION; NERVOUS SYSTEM MALFORMATIONS; OBSTRUCTIVE HYDROCEPHALUS.

Descriptors: ARNOLD-CHIARI MALFORMATION; NERVOUS SYSTEM MALFORMATIONS; HYDROCEPHALUS.

Translated into English by:
Julio César Salazar Ramírez



INTRODUCCIÓN

La primera descripción de una malformación congénita del cerebro y cerebelo con herniación de la médula espinal data de 1883 y fue hecha por John Cleland. Posteriormente la completaron Hans von Chiari (1891) y Julius Arnold (1894).^(1,2) Se caracteriza por un desplazamiento caudal de las amígdalas cerebelosas que penetran hacia el canal raquídeo por el agujero magno, logrando llegar hasta el atlas o axis, no hay descenso del tronco y tampoco del cuarto ventrículo. En algunos casos hay escoliosis y cavidades siringomiélicas. Se clasifican del I al IV atendiendo a su severidad.⁽³⁾

Este descenso de las amígdalas puede provocar una disociación en 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.⁽⁴⁾

La malformación de Chiari tipo I se define clásicamente como una herniación amigdalina cerebelosa, mayor o igual a 5 mm, por debajo del agujero magno en la resonancia magnética sagital.⁽³⁾ Se estima que es incidental, con una epidemiología del 0,5 % de la población dada, siendo el 80 % mujeres. A diferencia de muchas otras

enfermedades, tiene una presentación clínica y un diagnóstico difuso.⁽⁴⁾

Al ser predominantemente un hallazgo incidental, puede ser consecuencia secundaria de la derivación de líquido cefalorraquídeo de colocación desde el espacio subaracnoideo lumbar, trauma del nacimiento, tumores o reacciones meníngeas del agujero magno.⁽³⁾

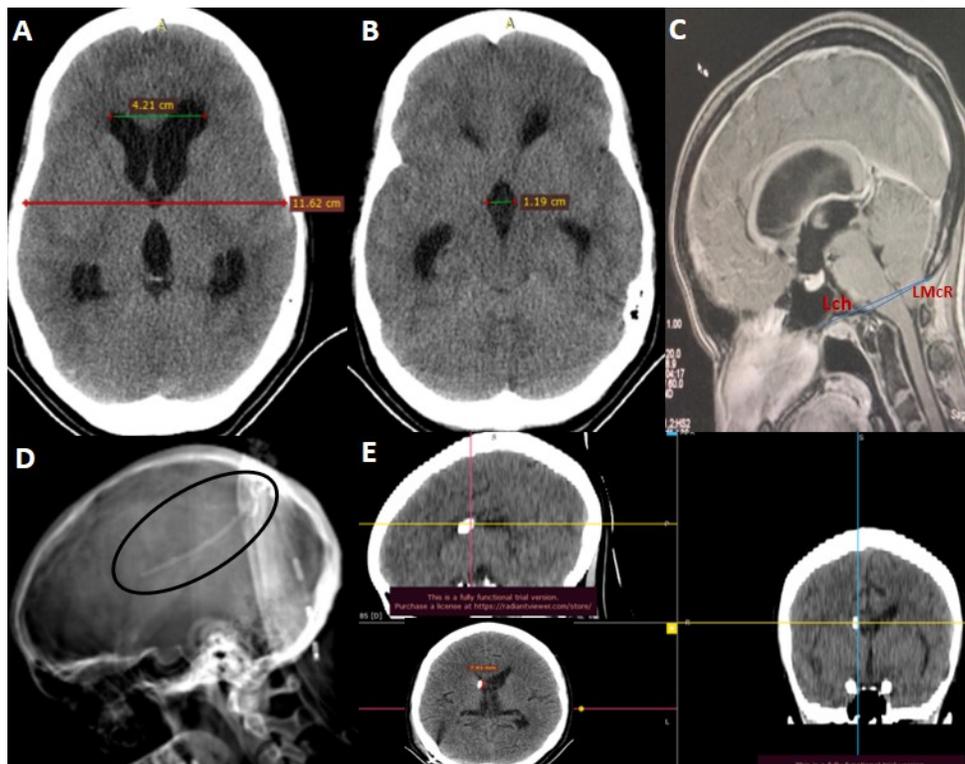
Es una entidad rara, con presentación clínica generalmente variable, motivos que llevaron a realizar la presentación del presente caso clínico, para evidenciar características que puede presentar la enfermedad, así como su tratamiento.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Paciente femenino de 21 años de edad, sin antecedentes patológicos personales, que llega al cuerpo de guardia del Hospital Universitario Clínico Quirúrgico "Comandante Faustino Pérez Hernández", de Matanzas, refiriendo cefalea.

Al examen físico neurológico se constata la presencia de cefalea holocraneana, ausencia de alteraciones de pares craneales, ausencia de signos de focalización neurológica y una escala de coma de Glasgow de 15 puntos. En la fundoscopia se observa papiledema bilateral (grado 4 de la escala de Frisen).

IMAGEN 1. A: TAC craneal multicorte, índice de Evans: 0,37. B: Tercer ventrículo: 1,19 cm. C: Resonancia magnética nuclear contrastada (RMNc) T1/Sagital: herniación de porción inferior del bulbo raquídeo y de amígdala cerebelosas por debajo de la línea de Mc-Rae (LMcR) y la línea de Chamberlain (Lch). Ausencia de lesión tumoral expansiva que explicara la hidrocefalia triventricular. D y E: TAC craneal postquirúrgica a las 24 horas donde se confirma la inserción del catéter proximal de DVP a 7,93 mm anterior al foramen de Monroe en posición óptima



Posterior al examen físico se realiza tomografía axial computarizada (TAC) craneal multicorte (**imágenes 1 A y B**) donde se observa un índice de Evans de 0,37, tercer ventrículo 1,19 cm, cuernos temporales de los ventrículos laterales 8,97 mm y edema transependimario periventricular. Ante los hallazgos en el TAC craneal, se procede a realizar resonancia magnética nuclear (RMN) craneal contrastada (**imagen 1 C**). Mediante los estudios imagenológicos se confirma el diagnóstico de un malformación de Chiari tipo I, dada la herniación de las amígdalas cerebelosas mayor a 5 mm, inferior a la línea de Mac-Rae, herniación de porción inferior del bulbo raquídeo e hidrocefalia obstructiva triventricular, sin siringomielia asociada.

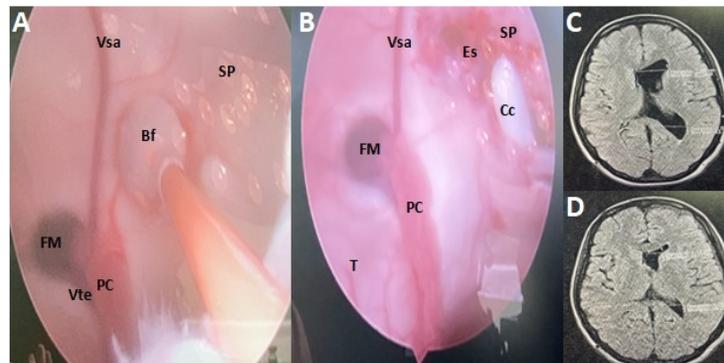
Se decide realizar una derivación ventrículo-peritoneal derecha, para corregir la hidrocefalia, la cual se realiza en un tiempo quirúrgico de una hora, sin complicaciones. Al realizar la TAC postquirúrgica, a las 24 horas, se confirma la inserción del catéter proximal a 7,93 mm anterior al foramen de Monroe, posición óptima (**imágenes 1 D y E**). Se indica antibioticoterapia con ceftriaxone (bulbo 1 g), un bulbo endovenoso cada 12 horas; analgesia para la cefalea y cura local diaria de la herida

postquirúrgica. Se recomienda además, reposo relativo.

La ausencia de elementos clínicos que indiquen compresión bulbar, pares craneales bajos (IX, X, XI, XII), además de la ausencia de siringomielia, fueron criterios para no realizar una descompresión de fosa posterior con una duroplastia en tienda de campaña y continuar con el seguimiento clínico-imagenológico en este caso.

En el seguimiento de la paciente se observa dilatación progresiva del ventrículo lateral izquierdo. A los seis meses de la inserción de un sistema de medias presiones de DVP, regresa con cefalea holocraneana, esta vez presentaba en el fondo de ojo un grado 1 de papiledema bilateral según la escala de Frisen (incipiente), se le realiza RMN de cráneo y se constata una hidrocefalia univentricular pos-derivación (**imagen 2 C**) por lo cual se decide realizar una septostomía endoscópica (**imágenes 2 A y B**), proceder que no presentó complicaciones y logró mediante el estoma del septum prelúcidum la comunicación de ambas cavidades ventriculares y resolución de la hidrocefalia monoventricular presentada (**imagen 2 D**).

IMAGEN 2. A: Vista endoscópica intraventricular del ventrículo lateral izquierdo (Vsa: vena septal anterior, SP: septum prelúcidum, Bf: balón fogarty, FM: foramen Monroe, PC: plexo coroideo, Vte: vena tálamo estriada). B: Vista endoscópica intraventricular donde se observa la comunicación de ambos ventrículos laterales a través del estoma realizado en el septum prelúcidum (Cc: catéter contralateral de la DVP previa, T: tálamo). C: RMN craneal pre-quirúrgica donde se observa hidrocefalia univentricular izquierda. D: RMN craneal pos-quirúrgica, disminución del tamaño del ventrículo lateral izquierdo



DISCUSIÓN

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. Las teorías más aceptadas señalan: la hidrocefalia como factor desencadenante, la hipótesis de la tracción medular, hipertrofia focal del sistema nervioso central, reducción volumétrica de la fosa posterior. ⁽⁴⁾

Se ha reportado un amplio espectro de síntomas asociados a la malformación de Chiari. La mayoría de los síntomas se relacionan a hidrocefalia obstructiva,

movimientos oculares anormales y mielomeningocele espinal. ^(5,6) Aún así, los síntomas pueden variar, pues depende de las características de la malformación y la posible etiología de la misma.

En Nueva York se realizó una investigación sobre estudios imagenológicos y manifestaciones clínicas de malformación de Chiari tipo 1, en el 2015, concluyendo que el síntoma más común es el dolor de cabeza. ⁽⁵⁾ Estos resultados coinciden con la presentación de este caso.

La hidrocefalia aparece debido al bloqueo de los orificios de salida del IV ventrículo o por estrechez asociada del acueducto, estructuras por donde

circula normalmente el líquido cefalorraquídeo. ⁽¹⁾ Es un fenómeno secundario y no primario en las malformaciones de Chiari Tipo 1. La herniación amigdalina 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 líquido cefalorraquídeo y secundariamente una hidrocefalia. ⁽⁴⁾

Estudios señalan que el dolor de cabeza suboccipital es el síntoma inicial, a menudo el único, que aparece repentinamente con una corta duración y se intensifica con las maniobras de Valsalva. También es posible identificar signos de escoliosis y tortícolis, dolor en el cuello y limitación de sus movimientos, alteraciones de la marcha, paresia y parestesias en las extremidades superiores e inferiores. Además, la afectación de los nervios craneales inferiores puede provocar apnea del sueño y disfagia. ⁽⁷⁾

Gómez et al, señalan que la resonancia magnética ha revolucionado el diagnóstico precoz de estas malformaciones, de manera que constituye la piedra angular en el diagnóstico de las mismas. ⁽⁸⁾

La hidrocefalia se puede tratar mediante un sistema de derivación que drena el líquido en exceso y alivia

la presión intracraneal. Para ello se inserta quirúrgicamente un tubo resistente en la cabeza del paciente, conectado a un tubo subcutáneo flexible para drenar el exceso de líquido hacia el tórax o el abdomen (generalmente derivación ventrículo peritoneal), de esta forma el líquido es absorbido por el cuerpo. ⁽¹⁾

La cirugía de descompresión de fosa posterior no suele ser muy aceptada sin la presencia de siringomielia, aunque puede presentarse una progresión a estados sintomáticos de la misma. Las técnicas quirúrgicas aplicadas deben ir dirigidas fundamentalmente a incrementar el volumen existente en la fosa posterior y descomprimir las estructuras nerviosas a nivel del foramen magno, garantizando así la mejoría clínica y el restablecimiento del correcto flujo del líquido cefalorraquídeo, aliviando las diferencias de presiones cráneo espinales. ⁽⁷⁾

La malformación de Chiari constituye una entidad rara, cuya presentación puede ser asintomática, siendo un hallazgo ocasional o puede presentarse con la cefalea holocraneana como principal síntoma, conformando su diagnóstico mediante estudios imagenológicos. Generalmente está asociada a hidrocefalia, siringomielia y su tratamiento quirúrgico suele estar dirigido a reestablecer la circulación del líquido cefalorraquídeo y descompresión de la fosa posterior.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS:

1. Cervantes Mederos M, Meisozo Valdés AI, Rodríguez Rodríguez LA. Malformación de Arnold Chiari tipo II. *Mediciego* [revista en internet]. 2018 [citado 22 de febrero 2022]; 24(2). Disponible en: <http://revmediciego.sld.cu/index.php/mediciego/article/view/775>.
2. Ruiz Hernández I, Cano Soler A. Malformación de Arnold Chiari tipo I. Presentación de un caso. *Rev. Méd. Electrón.* [revista en internet]. 2010 [citado 22 de febrero 2022]; 32(5). Disponible en: <https://revmedicaelectronica.sld.cu/index.php/rme/article/view/757/pdf>.
3. Mascote Salazar LR, Calderón Miranda WG, Alvis Miranda HR, Lee Aguirre A, Alcalá Cerra G. Malformación de Chiari Tipo I asociado a atrofia cerebelosa. Reporte de caso. *Rev. Med. Inst. Mex. Seguro Soc.* [revista en internet]. 2017 [citado 22 de febrero 2022]; 55(2): 260-263. Disponible en: <https://www.redalyc.org/journal/4577/457750722022/457750722022.pdf>.
4. 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.* [revista en internet]. 2018 [citado 22 de febrero 2022]; 40(1). Disponible en: <http://www.revmedicaelectronica.sld.cu/index.php/rme/article/view/1031/3705>.
5. Gómez Lara VA, Banegas Mejía NR, Reyes Urrea MR, Alcides Álvarez A. Series de casos de malformación de Arnold Chiari: Hospital Nacional Mario Catarino Rivas, 2008-2018. *Rev. Cient. Univ. Cienc. Salud* [revista en internet]. 2020 [citado 22 de febrero 2022]; 7(1): 29-34. Disponible en: <https://doi.org/10.5377/rceucs.v7i1.10946>.
6. Sarnat HB. Disorders of segmentation of the neural tube: Chiari malformations. *Handb. Clin. Neurol.* [revista en internet]. 2008 [citado 22 de febrero 2022]; 87-89. Disponible en: [https://doi.org/10.1016/s0072-9752\(07\)87006-0](https://doi.org/10.1016/s0072-9752(07)87006-0).
7. Boronat Guerrero S. Estudio de la malformación de Chiari 1: correlación clínico-radiológica [tesis]. Barcelona: Universidad Autónoma de Barcelona; 2017 [citado 22 de febrero 2022]. Disponible en: <https://www.tdx.cat/bitstream/handle/10803/458632/sbg1de1.pdf?sequence=1>.
8. Gómez VA, Reyes M, Álvarez A. Malformación de Arnold Chiari. *Rev. Cient. Univ. Cienc. Salud* [revista en internet]. 2019 [citado 22 de febrero 2022]; 6(1): 47-48. Disponible en: <https://eucs.unah.edu.hn/assets/Uploads/RCEUCS6-1-2020.pdf#page=50>.

Contribución de los autores

Enrique Marcos Sierra-Benítez |  <https://orcid.org/0000-0001-6321-6413>. Participó en: conceptualización e ideas; investigación; validación; metodología; visualización; redacción del borrador original; redacción, revisión y edición final.

Mario Javier Garces-Ginarte |  <https://orcid.org/0000-0002-2700-5333>. Participó en: conceptualización e ideas; visualización; redacción del borrador original; redacción, revisión y edición final.

Marianny Quintanella León-Pérez |  <https://orcid.org/0000-0003-2808-4122>. Participó en: investigación; validación; redacción, revisión y edición final.

Conflicto de intereses

Los autores declaran que no existen conflictos de intereses.

Este artículo está bajo una [licencia de Creative Commons Reconocimiento 4.0 Internacional](https://creativecommons.org/licenses/by/4.0/), los lectores pueden realizar copias y distribución de los contenidos por cualquier medio, siempre que se mantenga el reconocimiento de sus autores.