

Comportamiento de los pacientes con diagnóstico de malformación de Chiari Tipo I.

Dr. Jorge L Rojas Manresa, Dr. Reinel A. Junco Martin Dr. Luis M. Elizondo Barriel, Dr. Ivey González Orlandi, Dr. Federico Cordova Armengol, Dr. Víctor Duboy Limonta.

Hospital Universitario "Carlos J Finlay". Ciudad de La Habana, Cuba.

Rev. Chil. Neurocirugía 33: 39-43, 2009

Resumen

Se realiza un estudio descriptivo retrospectivo para caracterizar el comportamiento de la malformación de Chiari tipo I en los pacientes atendidos durante el período de 2003 al 2007 en el servicio de Neurocirugía del Hospital Universitario "Carlos J. Finlay". El estudio se basa en la comparación de nuestros resultados con lo referido en la bibliografía especializada consultada y donde se comprobó que la totalidad de los casos pertenecían al sexo femenino, sólo dos de los casos no tenía piel blanca y el rango de edad osciló entre los 16 y 55 años de edad, con una media de 37.7 ± 12.6 años. Se constató que predominaron la inestabilidad para la marcha, la cervicalgia y la pérdida de la fuerza muscular dentro de los síntomas de debut, al igual que la ataxia, la hiperreflexia y la paresia como signos clínicos. El período sintomático pre-quirúrgico promedio fue de 3.016 años. Más de la mitad de los casos presentó alguna enfermedad asociada, resaltando por su frecuencia la siringomielia y la aracnoiditis periamigdalina. Todos los casos fueron sometidos a tratamiento quirúrgico, mediante una descompresión de la charnella occipitocervical y duroplastia en "tienda de campaña", apareciendo alguna complicación solo en la tercera parte de ellos, siendo el pseudomeningocele la más frecuente. Teniendo en cuenta que las tres cuartas partes de los pacientes han tenido una evolución favorable después del tratamiento, consideramos que el manejo terapéutico de estos pacientes fue adecuado.

Introducción

Bajo el término de Malformación de Chiari, se incluyen un número de anomalías congénitas de la base del cerebro, siendo las más frecuentes: (1) La extensión de las amígdalas cerebelosas por debajo del agujero magno y (2) el desplazamiento de la médula y el segmento inferior del IV ventrículo dentro del canal cervical, siempre asociado a espina bífida abierta. 1, 2

Estas anomalías fueron claramente descritas por primera vez por Chiari (1891, 1896), siendo inicialmente descritas cuatro variedades clínicas, de las cuales sólo se aceptan en la actualidad las dos anteriormente referidas. El estudio de esta entidad por diferentes autores, en

relación a los factores etiopatogénicos involucrados en su aparición, el tratamiento más adecuado, así como la falta de consenso en relación a la técnica quirúrgica más apropiada, hace que sea una entidad clínica controversial. 3 La prevalencia de dicha enfermedad está aún por determinar, después de la utilización sistemática de la Resonancia Magnética Nuclear (RMN), hace que nuevos casos puedan ser diagnosticados. En relación a su forma de debut, esta es diversa, desde un cuadro de cefalea y dolor cervical hasta verdaderos cuadros de hipertensión intracraneal. 4, 5

Estudios realizados por Sahuquillo plantean que comúnmente la edad de debut oscila entre 30 y 40 años. Es frecuente encontrar un determinado número de

enfermedades asociadas, como anomalías óseas a nivel de la unión cráneo-espinal, siringomielia e hidrocefalia. 3

Objetivos

General

- Mostrar el comportamiento de los pacientes atendidos con malformación de Chiari tipo 1 en el servicio de Neurocirugía del Hospital Militar Central "Carlos J. Finlay", en el periodo 2003 - 2007.

Específicos

- Mostrar el comportamiento de la enfermedad en relación a variables como edad, sexo y raza.
- Identificar las principales formas clínicas de debut en la muestra estudiada.

- Relacionar las enfermedades asociadas a la malformación de Chiari tipo I.
- Mostrar las complicaciones postquirúrgicas que más se presentaron en nuestro estudio.

Material y método

Se hace un estudio descriptivo retrospectivo del comportamiento de los pacientes atendidos, con diagnóstico de malformación de Chiari tipo 1, en el servicio de Neurocirugía del Hospital Universitario "Carlos J. Finlay", Ciudad de la Habana, Cuba, en el período 2003-2007.

La muestra estuvo conformada por los 10 casos.

La revisión de sus historias clínicas individuales nos permitió realizar el análisis de variables de interés:

Objetivo 1:

- Edad: en años cumplidos al momento del debut según grupos etáreos (20 años o menos, 21-30, 31-40, 41-50 y mayores de 50 años).
- Sexo: femenino o masculino.
- Raza: blanca, negra, mestiza.

Objetivo 2:

- Forma clínica de debut: cefalea o cervicalgia, inestabilidad a la marcha, déficit motor y/o trastornos sensitivos.

Objetivo 3:

- Enfermedades asociadas: siringomielia, hidrocefalia, pseudotumor cerebral y/o anomalías óseas a nivel de la unión craneoespinal.

Objetivo 4:

- Complicaciones: fístula de líquido cefalorraquídeo, pseudomeningocele, meningoencefalitis o sin complicaciones.

Resultados

El total de los pacientes de la muestra pertenecen al sexo femenino, siendo la raza blanca la predominante con 8 de 10 pacientes, el rango de edad osciló entre los 16 y los 55 años, con una media de 37,7 12,6 años (Tabla No. 1).

La combinación de cefalea y/o cervicalgia, constituyeron los síntomas clínicos

Tabla 1.
Muestra el comportamiento de los pacientes según la edad y color de la piel.

Grupos etáreos (años)	Piel blanca No	Piel negra No	total No
30 o menos	2	0	2
31-39	2	2	4
40-49	2	0	2
50 o más	2	0	2
Total	8	2	10

Tabla 2.
Muestra los signos clínico de debut

Síntomas clínicos al debut	Cant. de pacientes
Cefalea y/o cervicalgia	9
Inestabilidad a la marcha	4
Pérdida de la fuerza muscular	3
Síntomas visuales	1
Trastornos sensitivos	1
Disfonía	1
Disfagia	1

Tabla 3.
Muestra los signos clínicos encontrados al examen físico.

Signos clínicos al examen físico	No
Hiperrreflexia osteotendinosa	5
Ataxia	4
Trastornos sensitivos	3
Déficit neurológico motor focal	3
Papiledema	2
Atrofia muscular de los miembros	2
Hemiatrofia de la lengua	1

Tabla 4.
Muestra las enfermedades asociadas encontradas.

Enfermedades asociadas	No
Siringomielia	4
Aracnoiditis peri amigdalina	3
Invaginación basilar	1

Tabla 5.
Muestra el período de aparición de los síntomas en los casos intervenidos quirúrgicamente con malformación de Chiari Tipo I.

Años	Cant. Pacientes
1 Año	1
2 Años	2
3 Años	1
4 Años	2
5 Años	1
7 Años	1

de debut más comúnmente encontrados, pues sólo no estuvieron presentes en uno de los casos, seguida de la inestabilidad para la marcha y la pérdida de la fuerza muscular, presentes en más de la tercera parte de los casos y en menor proporción, otros síntomas como las alteraciones visuales, disfonía, disfagia y vómitos, presentes solamente en un paciente del total de la muestra (Tabla No. 2).

Al examen físico en estos pacientes, encontramos los siguientes signos clínicos: hiperreflexia en la mitad de los pacientes, seguidas de ataxia en 4/10 casos, los trastornos sensitivos y el déficit neurológico motor focal presentes en 3/10 pacientes estudiados. En menor proporción se encontraron el papiledema, la atrofia muscular de los miembros en 2/10 casos de la muestra, solamente en un caso se presentó hemiatrofia de la lengua (Tabla No. 3).

En nuestra muestra 4/10 casos presentaban siringomielia asociada, mientras que 3/10 pacientes presentó aracnoiditis periamigdalina. Solamente en un paciente se encontró invaginación basilar (Tabla No. 4).

El período sintomático pre-quirúrgico osciló entre 1 y 7 años, encontrando mayor frecuencia en los casos con 2 y 4 años (Tabla No. 5). Al total de los pacientes se les practicó una remodelación de la fosa posterior, con laminectomía de C1 y C2, realizando apertura de aracnoides a 7 de los 10 casos y plastia en “tienda de campaña” con aponeurosis a toda la casuística. Escogimos tres casos de nuestra muestra para representar la me-

oría imagenológica de la lesión malformativa, así como de la entidad asociada (siringomielia), como podemos apreciar en la Figura 1 del caso 1 donde existía un descenso amigdalino y múltiples cavidades siringomiélicas a nivel cervical, en el estudio posquirúrgico existe una franca mejoría de la circulación de LCR en la fosa posterior y desaparición total de las cavidades siringomiélicas cervicales en el post-operatorio.

En el caso 2 podemos apreciar que en la Figura 2 el descenso amigdalino se acompaña de una cavidad siringomiélica cervical y en la imagen post-operatoria, lateral, se observa la mejoría en el paso de LCR en la cisterna magna. En el caso No. 3 se puede observar en la Fi-

gura 3 ausencia total de cisterna magna por el descenso amigdalino sin embargo en la imagen postoperatoria podemos darnos cuenta de la aparición de una cavidad de líquido dorsal a las amígdalas cerebelosas aun descendidas.

El pseudomeningocele constituyó la complicación post-quirúrgica más frecuente, pues estuvo presente en 3/10 pacientes operados, seguidos de la meningoencefalitis aséptica y la fístula de líquido cefalorraquídeo, ambas presentes en un solo caso de la muestra (Tabla No. 6). Teniendo en cuenta que 5/10 casos no tuvieron complicación alguna y que en sólo uno de ellos persistió el cuadro clínico inicial, consideramos de forma general la evolución de nuestra muestra como favorable.

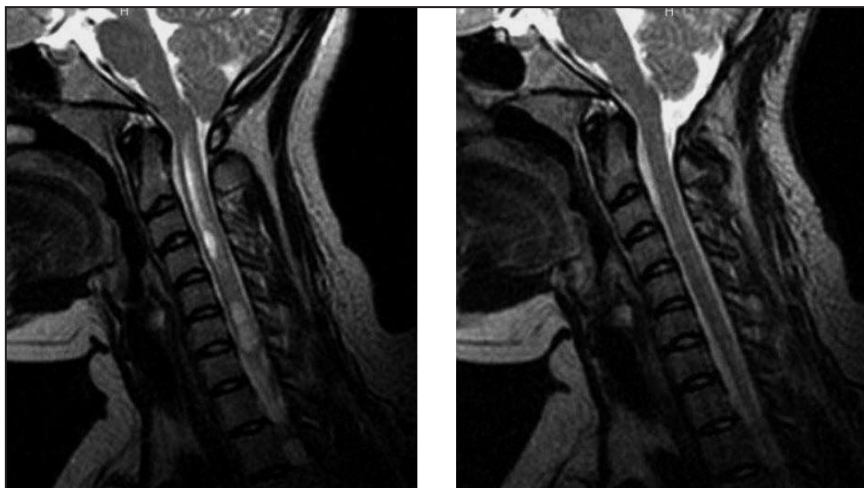


Figura 1: Imagen a la RMN, caso1 - preoperatoria(izq) y postoperatoria(der).

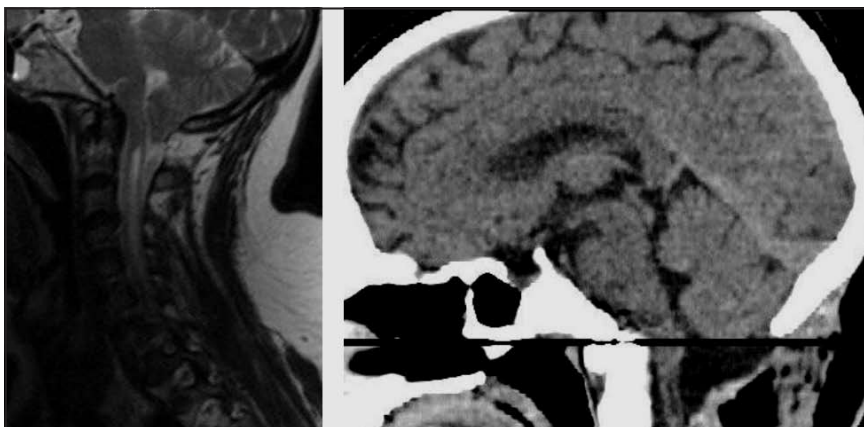


Figura 2: Imagen a la RMN, caso2 - preoperatorio(izq) y postoperatorio(der).

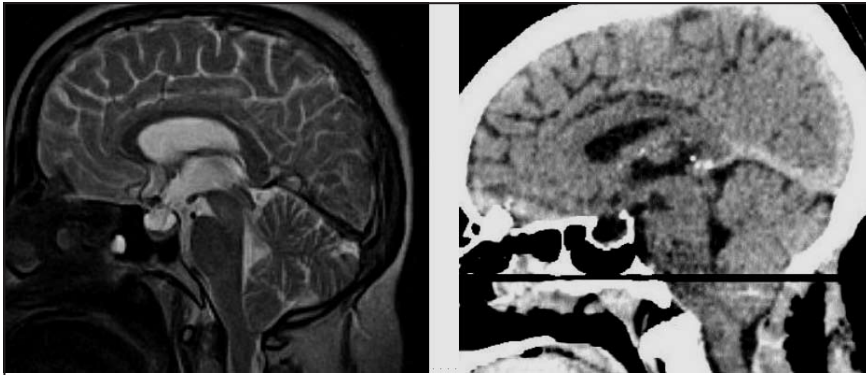


Figura 3: Imagen a la RMN, caso3 - Preoperatorio(izq) y postoperatorio(der).

Discusión

Aunque las manifestaciones clínicas han sido descritas, en lo general, en pacientes jóvenes, existe una gran variabilidad en la edad de presentación, pudiendo ser tan amplia como la muestra de Di Rocco 6 que se extendía entre los 2 meses y 73 años o algo más concreta, como la serie de Sahuquillo que encontró una mayor prevalencia alrededor de la tercera y cuarta décadas de la vida 3, o la de Ajay Bindal 7 cuya muestra se encontraba también alrededor de la cuarta década, con edades entre 18 y 66 años.

En nuestra muestra existió un franco predominio del sexo femenino, lo que se corresponde con otros estudios como los de Jacob Stovner 8 donde la malformación en mujeres fue encontrada en las dos terceras partes de su muestra. Bindal también encontró la malformación de Chiari en un mayor por ciento de mujeres que hombres.7

Las manifestaciones clínicas en los pacientes afectados por una malformación de Chiari tipo 1 son realmente variables y están en dependencia del complejo malformativo y de las enfermedades asociadas. Los síntomas iniciales pueden ser vagos y variables, por ello muchas veces son mandados a psicólogos y psiquiatras, al tener un cuadro tan amplio y poco evidente. La mayoría de los síntomas se relacionan con la compresión de las estructuras del tronco cerebral y de nervios craneales bajos 9, coincidiendo con otros autores, como Di Rocco6, el cual encontró que

al menos uno de cada tres pacientes tenía además cefalea y/o nuca, e igual proporción encontraron Stovner y Rinck.8

La hipertensión intracraneal asociada o como resultado de la malformación de Chiari es actualmente controversial, al estar originada por cuadros de hidrocefalia o pseudotumor cerebral, pero muy poco valorado por los estudiosos del tema a nivel internacional, de aquí lo poco comparativo que resulta este acápite, a pesar de que se plantea por algunos autores que hasta un 43% de los pacientes pueden tener una dilatación del sistema ventricular, con alteraciones concomitantes de la dinámica circulatoria del líquido cefalorraquídeo.10 En nuestra muestra fue significativo que la cuarta parte debutó con síntomas y/o signos de hipertensión endocraneana, hasta esos momentos interpretados erróneamente como pseudotumor cerebral, dado este por papiledema, aumento de la presión de flujo de la columna de LCR en el espacio subaracnoideo espinal por encima de 200 mmHg y estudios tomográficos previos a la RMN negativos.11

Existe coincidencia además entre nuestros resultados y el de otros estudios similares en cuanto a la proporción de pacientes con siringomielia asociada, la cual varía entre un 30 y 40% del total de casos. Por ejemplo, Di Rocco encontró esta asociación en el 27.7% 6 y Bindal 7 en el 39.1%. Algunos autores como Stovner 8 y Klekamp 12 refieren incluso valores cercanos a las dos terceras partes de toda la casuística. En nuestra

muestra 4 de los 10 casos se asociaron a siringomielia.

A pesar de encontrar la aracnoiditis periamigdalina en la cuarta parte de los casos, no consideramos significativa su incidencia al valorar que no existió una correspondencia entre el tiempo sintomático pre-quirúrgico y la aparición de este proceso inflamatorio, hecho descrito anteriormente por otros autores como Hakuba.13

De acuerdo con Bartzdorf, independientemente de las causas de la herniación amigdalina, los objetivos del tratamiento quirúrgico en este tipo de anomalías son los siguientes: mejorar o anular el gradiente de presión craneoespinal existente en el agujero magno, restaurar la anatomía normal de los espacios subaracnoideos, eliminar la cavidad siringomiélica en los casos que coexista y aliviar la compresión del tronco encefálico.14

Según se pudo constatar en la bibliografía consultada existen actualmente en el mundo diferentes tendencias o variantes quirúrgicas, en relación al tratamiento de esta afección, que van desde simples descompresiones óseas de la charnella o unión craneoespinal hasta la remoción de las amígdalas cerebelosas, pasando por la duroplastia y apertura de la aracnoides.15,16

Conclusiones

La malformación de Chiari tipo I en el adulto es una entidad que en nuestra muestra se presentó con mayor frecuencia en mujeres, predominando además entre la tercera y cuarta década de la vida. La cefalea y/o nuca, la inestabilidad para la marcha, la hiperreflexia y la hipoestesia fueron los hallazgos clínicos más importantes en la serie estudiada. La siringomielia fue la afección asociada más frecuente y el pseudomeningocele fue la complicación post-quirúrgica más encontrada en nuestro estudio.

Recibido: 30.11.08
Aceptado: 19.05.09

Referencias

1. **Dyste GN, Menezes AH.** Symtomatic Chiari malformations: an analysis of presentation, management and long-term outcome. *J neurosurg.* 1989;71: 159-68.
2. **Garcia-Uria J.** Syringomyelia: long-term results after posterior fossa decompression. *J Neurosurg* 54: 380-3, 1981
3. **Sahuquillo J, Poca M.** Actualizaciones en el tratamiento quirúrgico de la malformación de Chiari tipo 1 y del complejo Chiari I / Siringomielia. *Rev Neur.*1998;13(5): 223-45.
4. **Gardner WJ.** The mechanism of siringomielia and its surgical correction. *Clin Neurosurg.*1959;6: 131-40.
5. **Levy WJ.** Chiari malformation presenting in adults: a surgical experience in 127 cases. *Neurosurgery.*1983;12: 377-90,
6. **Di Rocco C, Calderalli M.** Malformación de Chiari tipo I. Revisión de la bibliografía. *Rev. Argent. Neuroc.* 2004, 18 (S2): 6
7. **Bindal A, Stewart B.** Chiari I malformation: classification and management. *Neurosurgery* 37(6). 1995; 1069-74.
8. **Jacob Stovner L, Rinck P.** Siringomielia in Chiari malformation: relation to extent of cerebellar tissue herniation. *Neurosurgery.* 1992; 31(5): 913-7.
9. **Jacob RP, Rhoton JAL.** The Chiari I malformation. En: *Syringomyelia and the Chiari malformation.* 1ra ed. Park Ridge. Illinois. The American Association of Neurological Surgeons.1997; 57-67.
10. **Vrabec TR.** Intermittent obstructive hidrocephalus in Arnold. Chiari malformation. *Ann Neurology.*1989; 26: 401-404
11. **Shone R et al.** Acquired Chiari I malformation folowing daclofen pump plcement in a child. *Neurosurgery (Pediatric 2).* 2004; 101: 211-3.
12. **Klekamp J, Batzdorf U.** The surgical treatment of Chiari I malformation. *Acat Neurochir (Wien).* 1996; 138: 788-801.
13. **Hakuba A.** The surgical treatment of Chiari I malformation - comment. *Acta Neurochir (Wien).* 1996; 138: 801.
14. **Batzdorf U.** Chiari I malformation with syringomyelia. *J Neurosurg.* 1988; 68: 726-30.
15. **Piper JG, Menezes AH.** The relationship between syringomyelia and the Chiari malformation. En: *Syringomyelia and the Chiari malformation.* 1ra ed. Park Ridge. Illinois. The American Association of Neurological Surgeons.1997; 91-112.
16. **Isu T, Sasaki H, Milhorat TH.** Foramen magnum decompression with removal of the outer layer of the dura as treatment for syringomyelia occurring with Chiari I malformation. *Neurosurgery.* 1993; 33:845-50.