

Malformación de Chiari

La **malformación de Chiari** es una de las **anomalías del desarrollo**, consistente en un desplazamiento hacia abajo de la porción caudal del **cerebelo** y, a veces, del **tronco cerebral**, que se encuentran situados por debajo del **foramen magnum** (3 mm. por debajo de este foramen en el examen con **resonancia magnética RM**).

Historia

Aunque los síntomas de herniación de la fosa posterior fueron descritos por primera vez en 1804 por Portal no fue hasta 1883 cuando Cleland describió brevemente el correlato anatomopatológico de la herniación de la fosa posterior.

Utilizando cadáveres, Chiari, en 1891 patólogo Austriaco, estudiaba a un grupo de pacientes que tenían parte del cerebro introducido dentro del trasero del cuello. A éstas malformaciones él las clasificó de acuerdo a la severidad del caso-desde el Tipo 1 (la forma más leve), donde la parte más baja del cerebelo, llamado cerebelo glandular/o glándula cerebelar, se introduce un poco dentro de la espina cervical. Después se llega al Tipo III (la forma más severa), donde una porción grande y áreas importantes del cerebro se bajan dentro de un saco, en la parte superior del cuello.

Más tarde, en 1894, Arnold aportó una descripción anatomopatológica limitada al segundo de los subtipos anteriormente citados, y el término de malformación de Arnold-Chiari quedó sancionado por el uso habitual.

Más recientemente, la definición preferente de la herniación del cerebro caudal se conoce más habitualmente como malformación de Chiari –tipo I, II, o III– para reconocer la contribución significativa de Chiari a la identificación de la lesión.

Tan precoz como el siglo XVI, el anatómico francés Estienne describió la cavitación quística de la médula espinal. El término siringomielia fue utilizado por primera vez por d'Angers en 1824 para describir cavitaciones similares, aunque el término siringomielia o syrinx ha sido utilizado de forma amplia en la bibliografía para referirse a cualquier cavidad quística dentro de la médula espinal.

El término más específico de hidromielia, fue utilizado posteriormente por Simon para diferenciar una cavidad estrictamente endimaria lineal de cavidades relacionadas con elementos gliales o de otra naturaleza. Sin embargo, estos términos se utilizan con frecuencia indistintamente en la bibliografía.

Tipos

Actualmente son reconocidos cinco tipos de la malformación de Chiari, aunque existen pocos casos que puedan ser clasificados de forma simple en alguna de las variedades de la malformación.

Chiari tipo I es sin duda la más frecuente, con una prevalencia de 0.078% en estudios de resonancia magnética de individuos asintomáticos, y que consiste en un simple descenso de las amígdalas cerebelosas.

Chiari tipo 2 (forma infantil)

Chiari tipo 3

Epidemiología

Hay algunos pacientes con siringomielia con que presentan los síntomas clásicos de Chiari con poca o ninguna herniación. Recientemente, Iskandar y Tubbs y col., utiliza "Chiari cero" para caracterizar este tipo de siringomielia y aconseja la descompresión craneovertebral

La documentación es muy limitada y se duda sobre su existencia (Isiky col., 2011).

Etiología

La patogenia, la historia natural y las diferentes opciones en el manejo quirúrgico aún no están aclarados (Massimi y col., 2011).

Tanto la etiología como el tratamiento óptimo de la malformación de Chiari y la hidrosiringomielia asociada siguen siendo controvertidos.

La causa exacta de la malformación de Chiari es desconocida. Se ha sugerido que la malformación ocurre durante el desarrollo temprano del embrión.

A menudo la malformación de Chiari se asocia a otras malformaciones.

Se han descrito casos de engrosamientos de cráneo en pacientes con raquitismo, o enfermedad de Paget.

Se han descrito obstrucciones del foramen de Magendie por vellosidades aracnoideas en un 12,5 % de una serie de 140 pacientes intervenidos.

Otros autores sostienen que tiene una base molecular genética antes que una alteración mecánica al haber demostrado la mayor presencia de vimentina endimaria en Chiari tipo 2.

La tracción ejercida por el filum terminale también se ha considerado un mecanismo patogénico en la enfermedad de Chiari asociada a la escoliosis.

Clínica

Se han descrito muy variados síntomas correspondientes a lesiones de tronco cerebral, cerebelo así como médula espinal.

Los síntomas iniciales pueden ser vagos y variables.

Muestran típicamente una enfermedad crónica, con un curso lentamente progresivo en la evolución de los síntomas, aunque algunos autores han informado de un deterioro neurológico agudo (Elliott et al. 2009).

Los síntomas experimentados por las personas con la malformación de Chiari pueden ser muy variados, se han descrito incluso taquicardias posturales ortostáticas que no presentan patología cardíaca, síntomas otoneurológicos, pubertad precoz en ausencia de trastornos hipofisarios,

paraparesias espásticas. También se ha descrito hemihipertrofia y manos en garra (Pettorini 2009).

La mayoría de los síntomas se relacionan con la compresión los nervios craneales más bajos o las estructuras del tronco cerebral

Síntomas más comunes:

Dolor de cabeza - el dolor de cabeza que se asocia a la malformación de Chiari comienza generalmente en el cuello, o el área de la base del cráneo. El dolor se describe generalmente como sostenido, pulsátil.

El dolor irradia a través de la parte posterior de la cabeza a áreas frontales y a menudo alrededor o detrás de los ojos. El dolor de cabeza puede aumentar con maniobras de Valsalva. Puede durar desde minutos a horas y se puede asociar a náusea, pero generalmente no vomitan.

La disfagia: dificultad para tragar líquidos o los alimentos sólidos. La progresión de este síntoma puede ser rápida, con posibilidad de aspiración si es desapercibida.

Dolor - las personas pueden quejarse de dolor del cuello o de la extremidad superior (brazo). A menudo, el dolor es peor con el esfuerzo, la fatiga. Junto con el dolor, algunos pacientes experimentan la debilidad de la mano o del brazo, o incoordinación de los movimientos finos de la mano.

Entumecimiento-Parestesias...., generalmente en las mismas áreas que el dolor.

Trastornos visuales: ataxia, síncope.

[Neuralgia del trigémino](#) (Ayuso-Peralta y col., 1999; Gnanalingham y col., 2005; Gomez-Camello y Pelegrina-Molina, 2013; Papanastassiou y col., 2008; Teo y col., 2005; Vince y col., 2010; Uldry y col., 1985).

Diagnóstico

Desde la introducción de la [Resonancia](#), la incidencia ha aumentado ¹⁾ ²⁾

La importancia clínica de este hallazgo sigue siendo cuestionable en algunos casos.

Recientemente, la [Cine Resonancia Magnética](#) (Cine-RM) se ha sumado a la comprensión de la dinámica del líquido cefalorraquídeo en la unión craneocervical y la fisiopatología de la malformación de Chiari tipo I (Ventureyra 2003).

La RM se ha convertido en el examen básico unánimemente reconocido para la evaluación radiológica de la malformación de Chiari. La capacidad de obtener imágenes en múltiples planos, especialmente en el plano sagital, no sólo revela el grado de herniación romboencefálica sino que también permite identificar la presencia o ausencia de hidrosiringomielia asociada. En los pacientes con hidrosiringomielia sin malformación de Chiari debe descartarse un tumor medular mediante la utilización de contraste.

Es capaz incluso de detectar la malformación de Chiari en fase prenatal.

Los patrones del flujo del LCR también pueden evaluarse mediante cine RM ajustada al ciclo cardíaco.

Patrón normal de flujo. Señal en blanco dirección caudal. Señal en negro dirección craneal

Patrón anormal de flujo sin presencia de flujo en 4^º ventrículo y dorsal con respecto a las amígdalas.

El patrón del flujo del LCR en el foramen mágnum puede ser útil para determinar qué pacientes con sintomatología atípica y evidencia radiológica de malformación de Chiari podrían beneficiarse de la descompresión quirúrgica de la unión craneocervical en este sentido se estudiaron a doce pacientes tratados mediante descompresión mediante imagen de resonancia magnética 1.5-T antes y después.

No existen estudios que puedan predecir una resolución de la siringomielia tras el tratamiento.

Los estudios cinemáticos sirven para medir la compliance intracraneal (ICC), después de cirugía. Un aumento en la ICC es el cambio más significativo y más constante medido después de la cirugía y podría desempeñar un papel importante en el resultado de la cirugía de la descompresión.

Varias anomalías esqueléticas tales como la impresión basilar, la anomalía de Klippel-Feil, la escoliosis o la fusión atlantoccipital se asocian a la malformación de Chiari. En consecuencia, las placas simples de cráneo deben realizarse también.

Diagnóstico diferencial

Los síntomas subjetivos pueden ser lentamente progresivos, conduciendo a diagnósticos como [esclerosis múltiple](#), [miastenia gravis](#) o enfermedades psiquiátricas.

Tratamiento

No existe ningún método diagnóstico para predecir que pacientes se beneficiarán tras el tratamiento.

El manejo óptimo de cada paciente es individual; depende del grado de herniación romboencefálica y de los hallazgos asociados tales como la hidrosiringomielia, la hidrocefalia, las anomalías esqueléticas, el disrafismo medular y otras condiciones asociadas.

El tratamiento puede abarcar desde una simple [descompresión suboccipital](#), hasta la apertura dural y coagulación de las amígdalas cerebelosas...

En todo caso es una cirugía electiva que de forma excepcional puede presentar un deterioro tan brusco que requiera una intervención quirúrgica urgente (Pettorini et al. 2011).

Generalmente la intervención quirúrgica que se practica más frecuentemente consiste en la descompresión cervical superior y fosa posterior y/o duraplastia e incluso algunos eliminan la banda dural.

Se puede emplear el doppler intraoperatorio para identificar mejor el resultado.

En muchos pacientes con siringomielia, el quiste disminuirá a menudo de tamaño. En otros, será necesario el tratamiento del quiste.

También se ha descrito la sección del filum terminale con buenos resultados.

Aunque algunos autores proponen que las pacientes embarazadas con malformación de Chiari se

debería de realizar una cesárea, no se han observado complicaciones en una serie de 7 mujeres que tuvieron un parto normal.

Complicaciones

La complicación más frecuente es la fístula de LCR cuyo tratamiento puede requerir varias intervenciones como la revisión de la herida quirúrgica o colocación de drenajes lumbo u ventrículo-peritoneal.

Se han descrito fracturas de atlas tras el tratamiento quirúrgico.

Pronóstico

La calidad de vida mejora aproximadamente en un 84 % de los pacientes.

En 10 pacientes tratados mediante craneotomía suboccipital, laminectomía C1 e injerto dural se observó una mejoría de los trastornos sensitivos, disminución de la hidrosiringomielia y mejoría parcial de las funciones cerebelosas. Mejoraron menos los trastornos motores.

La reducción o desaparición de la siringomielia es muy relativa e incluso se ha podido comprobar la desaparición de la siringomielia en ausencia de Chiari tras tratamiento descompresivo.

En la serie de Sacco y Scott, aproximadamente el 17% de los pacientes con Chiari I y II precisaron una segunda operación. Los factores de esta serie que se asociaron con la reintervención quirúrgica incluyó una temprana edad en la cirugía inicial, la presencia de anatomía ósea compleja en el agujero magno, craneosinostosis sindrómica, y la imposibilidad de evaluar la permeabilidad del foramen de Magendie o bien colocar un stent en el cuarto ventrículo (Sacco y Scott, 2003).

Conjunto mínimo de datos para estudios científicos.-

Nombre

Sexo

Edad

Antecedentes

Medicamentos

Anamnesis Social:

Comienzo de los síntomas:

Dolor de cabeza

Náuseas

Aumenta con maniobras de Valsalva

Nucalgia

Vértigos

Visión doble

Nistagmus

Dolor o entumecimiento en la cara o extremidades

Acúfenos.

Disfagia

Ataxia

Síncope

Otros síntomas:

Score Sensory Deficits, Pain, Dysesthesias Motor Weakness Gait Ataxia Bladder Function Bowel Function Caudal Cranial Nerve Deficit

5 No symptom Full power Normal Normal Normal Normal

4 Present, not significant Movement against resistance Unsteady, no aid Slight disturbance, no catheter Slight disturbance, full control Present but no swallowing problem

3 Significant, function not restricted Movement against gravity Mobile with aid Residual, no catheter Laxatives, full control Mild disturbance, fluid intake possible

2 Some restriction of function Movement without gravity Few steps with aid Sometimes catheter Sometimes loss of control Severe disturbance, aspiration with fluid intake

1 Severe restriction of function Contraction without movement Standing with aid Often catheter Often loss of control Severe disturbance, oral food intake impossible

0 Incapacitation of function Plegia Wheel chair Permanent catheter No control Swallowing not possible

RM

Desplazamiento de amígdalas por debajo de foramen: mm.

Tipo de Chiari

Presencia de Hidrocefalia

Siringomielia

Displasia occipital

Patrones del flujo del LCR mediante cine RM ajustada al ciclo cardíaco.

RX Cráneo

Impresión basilar

Anomalía de Klippel-Feil

Escoliosis

Fusión atlantoccipital

Libros



Bibliografía

Ayuso-Peralta L, Jiménez-Jiménez FJ, Tejeiro J, Zurdo M, Cabrera-Valdivia F, García-Albea E. [Trigeminal neuralgia associated with Arnold Chiari malformation]. Rev Neurol. 1999 Dec 16-31;29(12):1345. Spanish. PubMed PMID: 10652768.

Elliott, Robert, Stephen Kalhorn, Donato Pacione, Howard Weiner, Jeffrey Wisoff, y David Harter. 2009. «Shunt malfunction causing acute neurological deterioration in 2 patients with previously asymptomatic Chiari malformation Type I. Report of two cases». Journal of Neurosurgery. Pediatrics 4 (2) (Agosto): 170-175. doi:10.3171/2009.4.PEDS0936.

Gnanalingham K, Joshi SM, Lopez B, Ellamushi H, Hamlyn P. Trigeminal neuralgia secondary to Chiari's malformation—treatment with ventriculoperitoneal shunt. Surg Neurol. 2005 Jun;63(6):586-8; discussion 588-9. Review. PubMed PMID: 15936398.

Gomez-Camello A, Pelegrina-Molina J. [Trigeminal neuralgia associated to Chiari type I malformation: resolution following suboccipital decompression]. Rev Neurol. 2013 Apr 1;56(7):398-9. Spanish. PubMed PMID: 23520009.

Isik, Nejat, Ilhan Elmaci, Mustafa Kaksi, Bekir Gokben, Nihal Isik, y Melek Celik. 2011. A new entity: Chiari zero malformation and its surgical method. Turkish Neurosurgery 21, no. 2: 264-268. doi:10.5137/1019-5149.JTN.2705-09.1.

Massimi, L. et al., 2011. Natural history of Chiari type I malformation in children. Neurological Sciences: Official Journal of the Italian Neurological Society and of the Italian Society of Clinical Neurophysiology. Available at: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/21898096>

Papanastassiou AM, Schwartz RB, Friedlander RM. Chiari I malformation as a cause of trigeminal neuralgia: case report. Neurosurgery. 2008 Sep;63(3):E614-5; discussion E615. doi: 10.1227/01.NEU.0000324726.93370.5C. Review. PubMed PMID: 18812944.

Pettorini BL, Oesman C, Magdum S. New presenting symptoms of Chiari I malformation: report of two

cases. *Childs Nerv Syst.* 2009 Nov 18.

Pettorini, Benedetta Ludovica, Anna Gao, y Desiderio Rodrigues. 2011. «Acute deterioration of a Chiari I malformation: an uncommon neurosurgical emergency». *Child's Nervous System: ChNS: Official Journal of the International Society for Pediatric Neurosurgery* (Abril 7). doi:10.1007/s00381-011-1442-9. <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/21472461>.

Teo C, Nakaji P, Serisier D, Coughlan M. Resolution of trigeminal neuralgia following third ventriculostomy for hydrocephalus associated with Chiari I malformation: case report. *Minim Invasive Neurosurg.* 2005 Oct;48(5):302-5. PubMed PMID: 16320194.

Uldry PA, Fankhauser H, de Tribolet N. [Trigeminal involvement and peripheral facial paralysis caused by Arnold-Chiari malformation with hydrocephalus]. *Neurochirurgie.* 1985;31(1):73-5. French. PubMed PMID: 4000365.

Ventureyra, Enrique C G, Hani Abdel Aziz, y Michael Vassilyadi. 2003. «The role of cine flow MRI in children with Chiari I malformation». *Child's Nervous System: ChNS: Official Journal of the International Society for Pediatric Neurosurgery* 19 (2) (Febrero): 109-113. doi:10.1007/s00381-002-0701-1.

Vince GH, Bendszus M, Westermaier T, Solymosi L, Ernestus RI, Matthies C. Bilateral trigeminal neuralgia associated with Chiari's type I malformation. *Br J Neurosurg.* 2010 Aug;24(4):474-6. doi: 10.3109/02688691003587421. PubMed PMID: 20233028.

1. [Potentialities of magnetic resonance imaging in the complex of prenatal radiation diagnosis of fetal malformations]. *Vestn Rentgenol Radiol*:6-9, 2004.
2. Agusti M, Adalia R, Fernandez C, Gomar C: Anaesthesia for caesarean section in a patient with syringomyelia and Arnold-Chiari type I malformation. *Int J Obstet Anesth* 13:114-116, 2004.
3. Alvarez-Betancourt L, Garci ARAJA, Lo Pez-Ortega SJ, Caldera-Duarte A: [Chiari I malformation: postsurgical evolution after 2 years. Report of ten cases.]. *Neurocirugia (Astur)* 16:34-38, 2005.
4. Ciprero KL, Clayton-Smith J, Donnai D, Zimmerman RA, Zackai EH, Ming JE: Symptomatic Chiari I malformation in Kabuki syndrome. *Am J Med Genet*, 2004.
5. Fujimoto A, Matsumura A, Nakamura K, Aoki T, Enomoto T: Chiari malformation type I associated with familial spastic paraplegia: report of a surgically treated case. *Childs Nerv Syst*, 2004.
6. Karabatsou K, Quigley G, Buxton N, Foy P, Mallucci C: Lumboperitoneal shunts: are the complications acceptable? *Acta Neurochir (Wien)* 146:1193-1197, 2004.
7. Mazzola CA, Fried AH: Revision surgery for chiari malformation decompression. *Neurosurg Focus* 15:E3, 2003.
8. Mueller D, Oro JJ: Prospective analysis of self-perceived quality of life before and after posterior fossa decompression in 112 patients with Chiari malformation with or without syringomyelia. *Neurosurg Focus* 18:ECP2, 2005.
9. Mueller DM, Oro J: Chiari I Malformation with or without Syringomyelia and Pregnancy: Case Studies and Review of the Literature. *Am J Perinatol* 22:67-70, 2005.
10. O'Shaughnessy BA, Salehi SA, Ali S, Liu JC: Anterior atlas fracture following suboccipital

- decompression for Chiari I malformation. Report of two cases. *J Neurosurg Spine* 1:137-140, 2004.
11. Oakes WJ, Tubbs RS: Management of the Chiari malformation and spinal dysraphism. *Clin Neurosurg* 51:48-52, 2004.
 12. Otsuka F, Inagaki K, Suzuki J, Ogura T, Makino H: Skull Paget's disease developing into Chiari malformation. *Endocr J* 51:391-392, 2004.
 13. Pasupuleti DV, Vedre A: Postural orthostatic tachycardia warrants investigation of Chiari I malformation as a possible cause. *Cardiology* 103:55-56, 2005.
 14. Penney DJ, Smallman JM: Arnold-Chiari malformation and pregnancy. *Int J Obstet Anesth* 10:139-141, 2001.
 15. Royo-Salvador MB, Sole-Llenas J, Domenech JM, Gonzalez-Adrio R: Results of the section of the filum terminale in 20 patients with syringomyelia, scoliosis and Chiari malformation. *Acta Neurochir (Wien)*, 2005.
- Sacco, David, and R Michael Scott. 2003. "Reoperation for Chiari Malformations." *Pediatric Neurosurgery* 39 (4) (October): 171-178. doi:10.1159/000072467.
16. Scott RM: Tailored operative technique for Chiari type I malformation using intraoperative color Doppler ultrasonography. *Neurosurgery* 55:1008; author reply 1008, 2004.
 17. Sivaramakrishnan A, Alperin N, Surapaneni S, Lichtor T: Evaluating the effect of decompression surgery on cerebrospinal fluid flow and intracranial compliance in patients with Chiari malformation with magnetic resonance imaging flow studies. *Neurosurgery* 55:1344-1351, 2004.
 18. Stagi S, Bindi G, Galluzzi F, La Cauza F, Salti R: Precocious, early and fast puberty in males with Chiari I malformation. *J Pediatr Endocrinol Metab* 17:1137-1140, 2004.
 19. Takigami I, Miyamoto K, Kodama H, Hosoe H, Tanimoto S, Shimizu K: Foramen magnum decompression for the treatment of Arnold Chiari malformation type I with associated syringomyelia in an elderly patient. *Spinal Cord*, 2004.
 20. Tekkok IH: Triple neural tube defect-cranium bifidum with rostral and caudal spina bifida-live evidence of multi-site closure of the neural tube in humans. *Childs Nerv Syst*, 2004.
 21. Tubbs RS, Webb D, Abdullatif H, Conklin M, Doyle S, Oakes WJ: Posterior cranial fossa volume in patients with rickets: insights into the increased occurrence of Chiari I malformation in metabolic bone disease. *Neurosurgery* 55:380-383; discussion 383-384, 2004.
 22. Tubbs RS, Webb DB, Oakes WJ: Persistent syringomyelia following pediatric Chiari I decompression: radiological and surgical findings. *J Neurosurg Spine* 100:460-464, 2004.
 23. Tubbs RS, Wellons JC, 3rd, Blount JP, Oakes WJ: Syringomyelia in twin brothers discordant for Chiari I malformation: case report. *J Child Neurol* 19:459-462, 2004.
 24. Urban I, Namyslowski G, Morawski K, Wojtacha M: [Otoneurologic symptoms associated with Arnold-Chiari syndrome type I]. *Otolaryngol Pol* 58:281-288, 2004.
 25. Zhou DB, Zhao JZ, Zhang D, Zhao YL: Suboccipital bony decompression combined with removal of the dural band as treatment for Chiari I malformation. *Chin Med J (Engl)* 117:1274-1277, 2004.

1)

Armonda RA, Citrin CM, Foley KT, Ellenbogen RG. Quantitative cine-mode magnetic resonance imaging of Chiari I malformations: An analysis of cerebrospinal fluid dynamics. Neurosurgery. 1994;35:214-24.

2)

Milhorat TH, Chou MW, Trinidad EM, Kula RW, Mandell M, Wolpert C, et al. Chiari I malformation redefined: Clinical and radiographic findings for 364 symptomatic patients. Neurosurgery. 1999;44:1005-17.

From:

<http://neurocirugiacontemporanea.es/wiki/> - **Neurocirugía Contemporánea** ISSN **1988-2661**

Permanent link:

http://neurocirugiacontemporanea.es/wiki/doku.php?id=malformacion_de_chiari

Last update: **2025/05/04 00:02**

