

Chiari tipo 1

Este tipo de malformación congénita de [Chiari](#), es un trastorno del mesodermo paraxial que se caracteriza por falta de desarrollo de la [fosa craneal posterior](#), y extensión caudal de la [amígdala cerebelosa](#) a través del [foramen magnum](#) en el [canal espinal](#) cervical.

Una herniación amigdalar de menos de 5 mm no excluye el diagnóstico y se ha demostrado una transmisión genética ¹⁾.

Epidemiología

El diagnóstico del Chiari tipo 1 se suele realizar en adultos jóvenes.

Ocurre levemente más a menudo en mujeres que en hombres.

Se han descrito en raras ocasiones manifestaciones clínicas muy tardías por encima de la sexta década de vida.

La incidencia de siringomielia en pacientes con Chiari I se presenta entre un 20 a 75 %, con una persistencia de la misma de aproximadamente 10 %, a pesar del tratamiento del Chiari.

En dos tercios de los casos de malformación de Chiari tipo 1 existe displasia occipital.

En menos del 6% de los pacientes se asocia una espina bífida oculta. El procedimiento de desanclaje no influyó en la posición de las amígdalas, lo que excluye la correlación entre el anclaje y el descenso amigdalar (Valentini y col., 2011).

Es un hallazgo incidental frecuente comúnmente asociado a la [craneosinostosis](#). La amígdala derecha se encuentra más herniada en la mayoría de los casos, con predominio en el lado sutura sinostótica en los casos de craneosinostosis asimétricas (Karppinen y col., 2012).

Patogenia

En su patogénesis han sido propuestas diversas teorías; sin embargo, el desarrollo alterado del mesodermo para-axial (que origina los huesos occipitales) es una de la más aceptadas.

La patogénesis de la siringomielia asociada no está clara. Los estudios de cine-RM y las simulaciones computacionales han demostrado que las características temporales del pulso del LCR podrían contribuir al desarrollo

La velocidad del flujo del LCR a nivel caudal puede ser la base del desarrollo de la siringomielia, que tras estabilizarse desaparece ²⁾

Clínica

Las manifestaciones clínicas parecen estar relacionados con alteraciones en la circulación del líquido cefalorraquídeo (que son responsables de los dolores de cabeza, episodios similares al pseudotumor

cerebri, hidrops endolinfático, siringomielia, e hidrocefalia) y la compresión directa de la estructuras neurales.

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

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.

Diagnóstico

Desde la introducción de la RM, la incidencia ha aumentado. La importancia clínica de este hallazgo sigue siendo cuestionable en algunos casos.



Descenso de la amígdala cerebelosa a través del clivus al nivel de C2 de 25mm.



Hidrosiringomielia a la altura C7. Descenso de las amígdalas cerebelosas en relación con malformación de tipo Chiari tipo 1.

Recientemente, la 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 mágnium 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 atlantooccipital se asocian a la malformación de Chiari. En consecuencia, las placas simples de cráneo deben realizarse también.

Diagnóstico diferencial

La estenosis de acueducto y foramen de Monro puede mimetizar una malformación de Chiari I (Bartoli y col., 2012).

Tratamiento

ver [Chiari tipo 1 tratamiento](#).

Complicaciones

ver [Complicación del tratamiento quirúrgico de Chiari](#)

Pronóstico

La evaluación de resultados es difícil debido a la falta de un sistema confiable y específico para la evaluación de los resultados quirúrgicos.

En este sentido se ha diseñado una escala (Aliaga y col., 2012).

Chicago Chiari Outcome Scale				
<u>Pain</u>	<u>Non-pain</u>	<u>Functionality</u>	<u>Complications</u>	<u>Total Score</u>
1 - Worse	1 - Worse	1 - Unable to attend	1 - Persistent complication, poorly controlled	4 - Incapacitated outcome
2 - Unchanged and refractory to medication	2 - Unchanged or improved but impaired	2 - Moderate impairment (<50% attendance)	2 - Persistent complication, well controlled	8 - Impaired outcome
3 - Improved or controlled with medication	3 - Improved and unimpaired	3 - Mild impairment (>50% attendance)	3 - Transient complication	12 - Functional outcome
4 - Resolved	4 - Resolved	4 - Fully functional	4 - Uncomplicated course	16 - Excellent outcome

Para el dolor y la discapacidad , el Neck Disability Index es la medida más válida y sensible tras la cirugía.

Para la calidad relacionada con la salud la SF-12 PCS y EQ-5D son las medidas más válidas y sensibles ³⁾.

En 371 descompresiones con disección aracnoidea y duroplastia aloplástica , hubo una morbilidad quirúrgica del 2,0%, una tasa de mortalidad del 0,9%, una mejora post-operatoria tras 3 meses del 82%, y tasas de recurrencia neurológica del 7% después de 5 años y 8,7% después de 10 años (Klekamp, 2012).

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.

Bibliografía

Aliaga, Leonardo, Katherine E Hekman, Reza Yassari, David Straus, Gaurav Luther, Judy Chen, Ajay Sampat, and David Frim. 2012. "A Novel Scoring System for Assessing Chiari Malformation Type I Treatment Outcomes." *Neurosurgery* 70 (3) (March): 656-665. doi:10.1227/NEU.0b013e31823200a6.

Bartoli, Andrea, Cristina Diana Ghinda, Ivan Radovanovic, and Shahan Momjian. 2012. "Hidden Aqueductal Stenosis Associated to Bilateral Idiopathic Foramina of Monro Stenosis Mimicking a Chiari I Malformation? Case Report." *Acta Neurochirurgica* (September 7). doi:10.1007/s00701-012-1438-6. <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/22955871>.

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.

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.

Karppinen A, Koljonen V, Valanne L, Leikola J. Asymmetric laterality of Chiari type I malformation in patients with non-syndromic single-suture craniosynostosis. *Acta Neurochir (Wien)*. 2012 Sep 7. [Epub ahead of print] PubMed PMID: 22955872

Klekamp, Jörg. 2012. "Surgical Treatment of Chiari I Malformation – Analysis of Intraoperative Findings, Complications and Outcome for 371 Foramen Magnum Decompressions." *Neurosurgery* (May): 1. doi:10.1227/NEU.0b013e31825c3426.

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>

Pettorini BL, Oesman C, Magdum S. New presenting symptoms of Chiari I malformation: report of two cases. *Childs Nerv Syst*. 2009 Nov 18.

Valentini, L.G. et al., 2011. Tethered cord: natural history, surgical outcome and risk for Chiari malformation 1 (CM1): A review of 110 detethering. *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/21922314>

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.

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.
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.

Casos HGUA

I7359

Paciente de 7 años

Sin antecedente patológico de interés.

- ALERGIAS: PROTEINA DE LA LECHE DE VACA

RIESGO ASA 2

RM Descenso de **amígdala cerebelosa** a través del **clivus** al nivel de C2 de 25mm en relación con malformación de Chiari tipo I.



1)

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.

2)

Clarke EC, Stoodley MA, Bilston LE. Changes in temporal flow characteristics of CSF in Chiari malformation Type I with and without syringomyelia: implications for theory of syrinx development. J Neurosurg. 2013 May;118(5):1135-40. doi: 10.3171/2013.2.JNS12759. Epub 2013 Mar 15. PubMed PMID: 23495878.

3)

Godil SS, Parker SL, Zuckerman SL, Mendenhall SK, McGirt MJ. Accurately measuring outcomes after surgery for adult Chiari I malformation: determining the most valid and responsive instruments.

Neurosurgery. 2013 May;72(5):820-7. doi: 10.1227/NEU.0b013e3182897341. PubMed PMID: 23381490.

From:

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

Permanent link:

http://neurocirugiacontemporanea.com/doku.php?id=chiari_tipo_1

Last update: **2019/09/26 22:16**

