

Malformación de Arnold-Chiari tipo I

Garly Daniel González Rosado,* Gilberto Juárez Vásquez,†
Jesús Emmanuel Cisneros Chico†

Antecedentes

A finales del siglo XIX, el patólogo austriaco Hans Van Chiari describió un grupo de malformaciones causadas por alteraciones en el cerebelo, correspondientes a la elongación de las amígdalas y de las divisiones mediales del lóbulo inferior del cerebelo hacia las proyecciones cónicas que acompañan al bulbo raquídeo en el canal espinal.¹ Julios Arnold, en 1894, complementó estos hallazgos, y en 1903, Schwalbe y Gredig, le otorgaron, en honor a ellos, el nombre de malformación de Arnold-Chiari.

Se han clasificado cuatro tipos de malformaciones, el tipo I es originalmente el descrito por Chiari, y que, a su vez, es el más frecuente en adultos.²

La malformación de Arnold-Chiari tipo I es de origen congénito y la teoría etiopatogénica más aceptada se refiere a un desarrollo insuficiente de la fosa posterior debido a una displasia del hueso occipital. La edad media de presentación de dicha malformación es alrededor de los 40 años.²

Clínicamente puede ser asintomática o manifestarse por el bloqueo de la circulación del líquido cefalorraquídeo con las siguientes manifestaciones clínicas: cefalea occipital intensa desencadenada por movimientos cervicales o maniobras de Valsalva como la

defecación, tos, estornudos o el ejercicio físico; dolor neuropático de segmentos cervicales; hiperreflexia de extremidades inferiores, atrofia de manos y paresia de extremidades superiores e inferiores. Asimismo, se puede asociar también con hiperhidrosis, alteraciones de la deglución y síndrome de Horner.³

La exploración oculomotora pone de manifiesto las anomalías típicas de las alteraciones cerebelosas, siendo lo más frecuente el nistagmos vertical con dirección podálica y sobre el que tiene muy poco efecto la fijación visual.⁴

El estudio más indicado para efectuar el diagnóstico radiológico es la **resonancia magnética nuclear**. En esta malformación, el diagnóstico se establece por el descenso de 5 mm de las amígdalas cerebelosas por debajo del foramen magno. La dilatación del IV ventrículo, con o sin hidrocefalia, y la obstrucción localizada del acueducto de Silvio o los forámenes de Luschka y Magendie conforman el síndrome de IV ventrículo atrapado, mientras que la evidencia radiológica de dilatación en el bulbo raquídeo superior orienta a siringobulbia, así como la dilatación en la médula espinal indica siringomielia.¹

En relación con la edad de presentación, se puede observar un descenso de la amígdala cerebelosa; sin embargo, este hecho aislado es de utilidad pronóstica limitada y debe ser considerado en el contexto de todos los datos clínicos (*Cuadro 1*).

* Servicio de Tomografía Computada.

† Médico Residente de Audiología, Otoneurología y Foniatría.

Instituto Nacional de Rehabilitación.

Este artículo puede ser consultado en versión completa en <http://www.medigraphic.com/audiologia>

Caso clínico

Paciente femenino, de 48 años, de edad que acudió al Servicio de Audiología del Instituto Nacional de Rehabilitación por presentar acúfeno en el oído derecho de ocho años de evolución. De tono grave y constante e intensidad variable, la paciente refiere hipoacusia derecha de un año de evolución detectada por fallas a la discriminación fonémica a voz de intensidad normal, de inicio insidioso y evolución lentamente progresiva; sensación de mareo de dos a tres meses de evolución, de presentación diaria, con segundos de duración,

desencadenados al agacharse, al levantar objetos y al subir escaleras; no se acompaña de cortejo vagal. La paciente presentó además inestabilidad a la marcha y

Cuadro I. Descenso de las amígdalas cerebelosas con respecto a la edad.⁵

Edad (años)	Descenso estándar (mm)
0-9	6
10-29	5
30-79	4
80-89	3

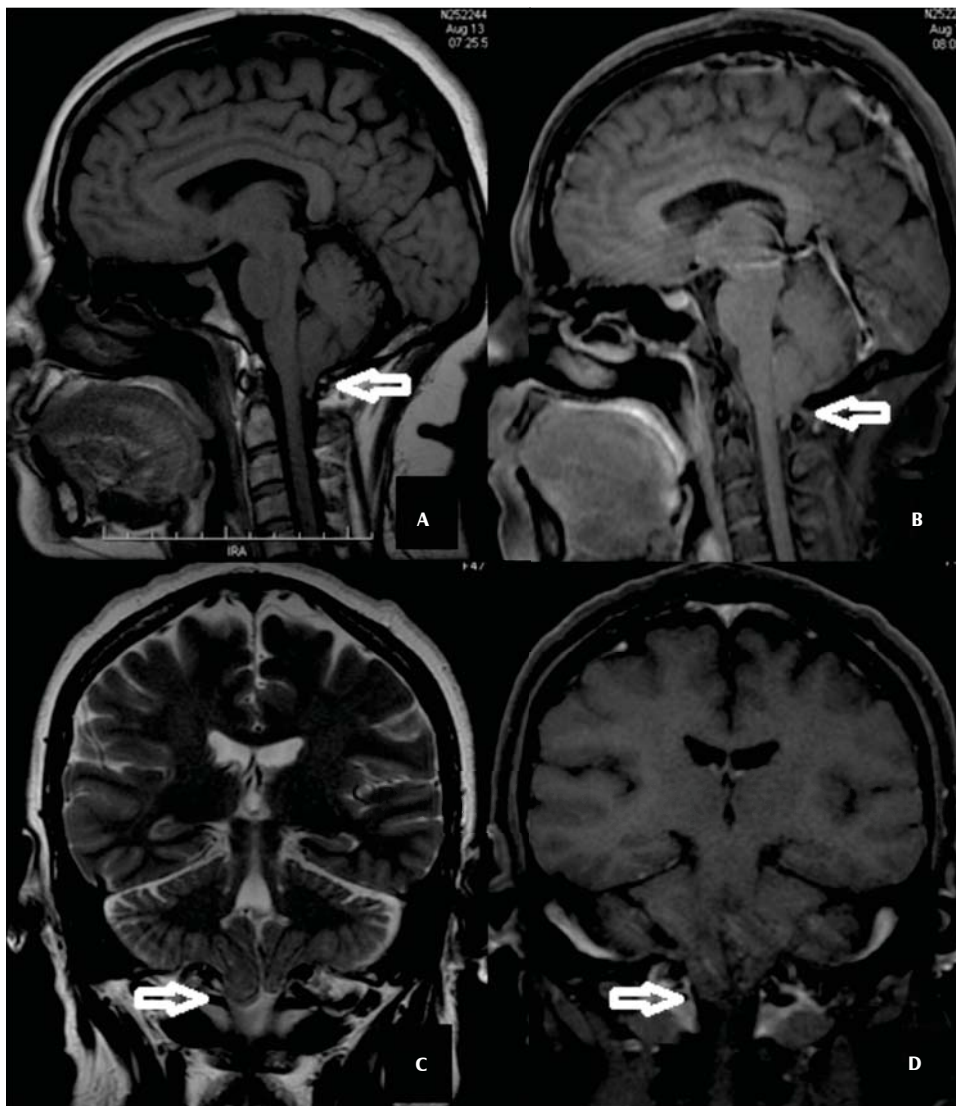


Figura 1.

Resonancia magnética de cráneo. **A-B.** Corte sagital en secuencias T1 y T1 con gadolinio, donde se observa el descenso de las amígdalas cerebelosas por la cisterna magna hacia el canal medular (flechas blancas). **C-D.** Corte coronal en secuencia T2 y T1 con gadolinio donde se confirma el descenso cerebeloso hacia el canal medular. No se identifican en la médula proximal datos de siringomielia; datos que corresponden a la malformación de Arnold-Chiari tipo I.

lateropulsión variable, sin pérdida del equilibrio; cefalea occipital con irradiación hacia la región frontal, de un año de evolución, la cual cede al tratamiento con analgésicos, se presenta dos veces por semana, de intensidad variable, tipo pulsátil, que se exacerba con maniobras de Valsalva y que limita movimientos cervicales, y se acompaña de náuseas sin llegar al vómito.

Se efectúa audiometría de tonos puros, encontrando curvas de audición normal, corroboradas mediante logaudiometría. En la exploración del equilibrio, los resultados del test de Romberg y Fukuda fueron negativos, así como el Babinsky Weil y Tándem. No se encontró evidencia de nistagmos. Se ordena realizar resonancia magnética de cráneo (Figura 1).

Discusión

En la malformación de Arnold-Chiari, la presentación clínica está condicionada por diversos factores: por el grado de herniación de la estructura nerviosa de la fosa posterior, por la asociación con la siringomielia y por los segmentos medulares afectados por la mielopatía. Aunque representa una malformación congénita, la alteración neurológica puede aparecer a cualquier edad.

En esta patología, el síntoma clínico reportado en la literatura con más frecuencia es la cefalea occipital, además de acúfeno unilateral, el cual también es un síntoma de aumento en la presión endocraneana.⁶ El acúfeno es definido como cualquier sensación auditiva percibida en ausencia de algún estímulo externo.⁸

Sperling et al., mencionan en un reporte prospectivo, realizado por un autocuestionario en 16 pacientes, la presentación del acúfeno en un 81%, cefalea en 81%, plenitud ótica en 81%, vértigo en 69%, fluctuaciones en la audición en 56% y refiriendo unilateralidad de los síntomas en un 56%.⁹

Los síntomas cerebelosos que también podrían aparecer (ataxia, vértigo, dismetría, disdiadococinesia, hipotonía, temblores intencionados o disartria) nos podrían llevar a un diagnóstico diferencial de tumor en la fosa posterior. En algunos casos se han reportado broncoaspiraciones, síncope, alteraciones respiratorias, pérdida de memoria e insomnio como hallazgos menos frecuentes.⁷

En esta paciente, tanto el acúfeno unilateral como la presencia de cefalea occipital con exacerbaciones en maniobras de Valsalva, nos obligó a descartar la patología central.

Conclusión

En la práctica clínica, el médico audiólogo debe conocer la signología clínica relacionada con las patologías asociadas con malformaciones craneales, tales como la de Arnold-Chiari. El análisis clínico minucioso y la confirmación mediante resonancia magnética de cráneo son indispensables para brindar un tratamiento óptimo y oportuno que nos permitan mejorar la calidad de vida del paciente.

BIBLIOGRAFÍA

1. Ruiz-Hernández I, Cano-Soler A. Malformación de Arnold Chiari tipo I [Internet]. Presentación de un caso. *Revista Médica Electrónica*. 2010; 32 (5).
2. Carrillo-Esper R, Vázquez-Elizondo G, Gutiérrez-Delgado LG, Guevara-Arnal L, Méndez-Sánchez N. Malformación de Arnold-Chiari tipo I, siringomielia, siringobulbia y atrapamiento del ventrículo IV. *Gac Med Mex*. 2008; 144 (4).
3. López R, Nazar C, Sandoval P, Guerrero C, Mellado P, Lacassie HJ. Malformación de Arnold-Chiari tipo I con siringomielia, trabajo de parto y analgesia neuroaxial. *Rev Esp Anestesiología Reanim*. 2007; 54: 317-321.
4. Martínez-Vila E, Riverol Fernández M, Irimia Sieira P. Síndrome vestibular central. *Ver Med Univ Navarra*. 2003; 47 (4): 51-59.
5. Meadows J, Kraut M, Guarnieri M, Haroun RI, Carson BS. Asymptomatic Chiari Type I malformations identified on magnetic resonance imaging. *J Neurosurg*. 2000; 92: 920-926.
6. Naya-Gálvez MJ, Fraile-Rodrigo JJ, Liesa RF, Vicente-González EA, Garrido CM, Sampériz LC, Tajada JD. Otorhinolaryngologic manifestations in Chiari Malformation. *Am J Otolaryngol*. 2002; 23 (2): 99-104.
7. Elster AD, Chen MY. Chiari I malformations: Clinical and radiologic reappraisal. *Radiology*. 1992; 183: 347-353.
8. Branstetter BF 4th, Weissman JL. The radiologic evaluation of tinnitus. *Eur Radiol*. 2006; 16: 2792-2802.
9. Taylor FR, Larkins MV. Headache and Chiari I malformation: clinical presentation, diagnosis, and controversies in management. *Curr Pain Headache Rep*. 2002; 6 (4): 331-7.

Correspondencia:

Dr. Garly Daniel González Rosado

Servicio de Tomografía Computada,

Instituto Nacional de Rehabilitación

Teléfono: 59 99 10 00,

ext. 16168 y 16129.

E-mail: ggonzalez@inr.gob.mx