

## Malformación de Arnold-Chiari tipo I, siringomielia, siringobulbia y atrapamiento del ventrículo IV

Raúl Carrillo-Esper,<sup>a</sup> Genaro Vázquez-Elizondo,<sup>b</sup> Linda G. Gutiérrez-Delgado,<sup>b</sup> Luis Guevara-Arna<sup>b</sup> y Nahum Méndez-Sánchez<sup>c</sup>

<sup>a</sup>Unidad de Terapia Intensiva, Fundación Clínica Médica Sur, México D.F., México,

<sup>b</sup>Departamentos de Medicina Interna y <sup>c</sup>de Investigación Biomédica, Gastroenterología y Unidad de Hígado, Fundación Clínica Médica Sur, México D.F., México

Recibido en su versión modificada: 6 de diciembre de 2007

Aceptado: 29 de febrero de 2008

### RESUMEN

La malformación de Arnold Chiari (MAC) fue descrita inicialmente por Hans Chiari en 1890. Existen cuatro tipos, de los cuales el tipo I es el más frecuente en adultos y se encuentra por la elongación de las amígdalas y las divisiones mediales del lóbulo inferior del cerebelo hacia las proyecciones cónicas que acompañan al bulbo raquídeo en el canal espinal. Su origen es congénito, aunque puede presentarse como una forma adquirida en el contexto de infecciones o tumores de fosa posterior. Clínicamente puede comportarse de manera asintomática o dar sintomatología de compresión de bulbo raquídeo. La siringomielia —cavitación de las áreas centrales de la médula espinal— se asocia a la MAC tipo I; en 75 a 85% de los casos se manifiesta con dolor, debilidad o parestesias de extremidades. El ventrículo IV atrapado se debe a un cortocircuito a los ventrículos laterales y se asocia a bloqueo de la circulación del líquido cefalorraquídeo. Se describe un caso de MAC tipo I asociado a siringomielia, siringobulbia y ventrículo IV atrapado.

### Palabras clave:

Malformación Arnold-Chiari, siringomielia, siringobulbia, atrapamiento del ventrículo IV

### SUMMARY

Arnold-Chiari Malformation (ACM) was first described by Hans Chiari in 1890. Four types of this malformation are recognized, of those, type I is the most common among adults. It is caused by an elongation of the cerebellum into the conic projections that accompany the brain stem within the spinal channel. It is mostly congenital but "acquired" forms can be seen in the context of infections or posterior fossa tumors. Clinically, it can present as an asymptomatic finding, but it can produce brain stem compression. Syringomyelia – cavitation of the brain stem central areas – is associated with MAC type I in 75 to 85% of cases. Clinical signs include pain, weakness, extremity paresthesia. A shunt to the lateral ventricles can produce IV ventricle entrapment and is associated with cerebrospinal fluid blockage. We describe a case of MAC type I associated with the presence of syringomyelia, syringobulbia and IV ventricle entrapment.

### Key words:

Arnold-Chiari malformation, syringomyelia, syringobulbia, trapped IV ventricle

### Caso clínico

Hombre de 38 años de edad con antecedente de tabaquismo con índice tabáquico 40, aspergilosis en el 2001 tratada con itraconazol e hidrocefalia obstructiva por lo que se le colocó válvula de derivación ventriculoperitoneal; malformación de Arnold-Chiari tipo I tratada quirúrgicamente en 2006.

Ingresó por cuadro de cinco días de evolución de hemiparesia faciocorporal derecha no densa desproporcionada, acompañada de síndrome cerebeloso vermiano derecho con imposibilidad progresiva para la marcha, disfagia, diplopia e hipoestesia en hemicara derecha.

A la exploración física con nistagmo horizontal no agotable de componente rápido a la derecha, oftalmoplejía derecha, hipoestesia V derecho, paresia facial derecha, desviación de úvula a la izquierda, hipotrofia de mitad derecha de la lengua (Figura 1), paresia e hipotrofia de trapecio derecho, hemiparesia derecha con fuerza 3/5 proximal y 2/5 distal de brazo derecho, 4/5 en pierna derecha, hipotrofia en músculos de hemicuello derecho y brazo derecho de predominio interóseo (Figura 2), tono muscular aumentado en hemicuerpo derecho, hiperreflexia en extremidades inferiores y disociación termoalgésica bilateral de predominio en brazo derecho, vibración y sensibilidad protopática conservadas.

Correspondencia y solicitud de sobretiros: Raúl Carrillo-Esper. Departamento de Medicina Interna, Fundación Clínica Médica Sur, Puente de Piedra 150, Col. Toriello Guerra, Del. Tlalpan, 14050 México D.F., México. Tel.: (55) 5424 7200, extensión 4139. Correo electrónico: seconcapcma@mail.medinet.net.mx



**Figura 1.** Atrofia de mitad derecha de la lengua.

Con los diagnósticos clínicos de malformación de Arnold-Chiari tipo I, hipofunción de nervios craneales derechos y siringomielia, se realizó resonancia magnética nuclear en la que se demostró hidrocefalia secundaria a síndrome de cuarto ventrículo atrapado, siringomielia y siringobulbia asociadas a malformación de Arnold-Chiari tipo I (Figuras 3 y 4).

## Discusión

A finales del siglo XIX, Hans Chiari realizó en un estudio de autopsia de una mujer de 17 años, la primera descripción de lo que hoy conocemos como malformación de Arnold-Chiari, que describió como "alteraciones en el cerebelo como consecuencia de la presencia de hidrocefalia cerebelosa,"<sup>1</sup> correspondiente 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<sup>2</sup> (Figura 5). Su observación fue corroborada en una serie de 14 casos publicada cinco años después.<sup>3</sup> Arnold y otros autores hicieron una descripción de algunas variaciones de esta malformación, asociando el mielomeningocele lumbar y el encefalocele occipitocervical. Se han descrito cuatro tipos de malformación de Arnold-Chiari (Cuadro I), correspondiendo el tipo I al descrito originalmente por Hans Chiari, y que a su vez es el más frecuente en adultos (0.5% de la población).<sup>4</sup>

La malformación de Arnold-Chiari tipo I es de origen congénito y secundaria a defectos en el desarrollo del mesodermo,<sup>5</sup> o adquirida secundaria a cortocircuitos lumboperitoneales<sup>6</sup> o tumores de fosa posterior.<sup>7,8</sup> Clínicamente puede ser asintomática o manifestarse por el bloqueo de la circulación del líquido cefalorraquídeo con cefalea crónica, ataxia cerebelosa progresiva, cuadriparesia espástica progresiva o trastornos del sueño por compresión en los núcleos respiratorios.<sup>9,10</sup>

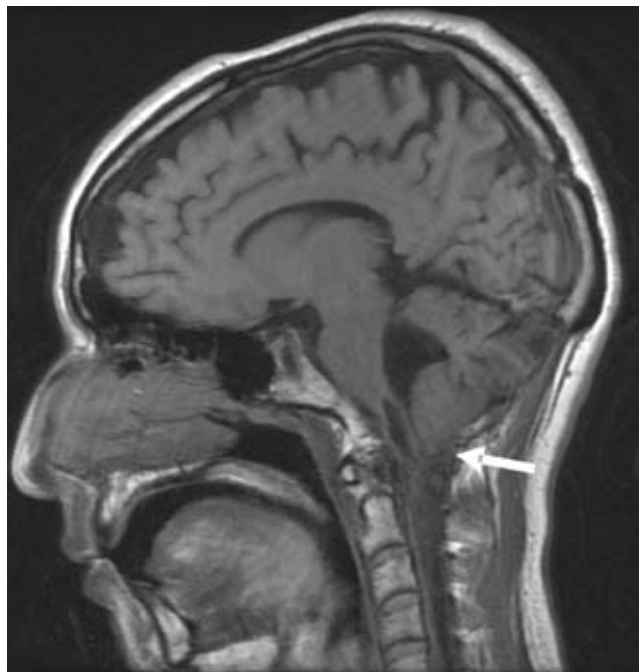
La siringomielia se asocia hasta en 75 a 85% de los casos<sup>8</sup> a malformación de Arnold-Chiari tipo I. Morfológicamente se caracteriza por cavitación de las áreas centrales de la médula espinal con dilatación del canal central. El meca-



**Figura 2.** Atrofia de músculos interóseos y dedos adelgazados.

nismo fisiopatológico de la siringomielia en el contexto de la malformación de Arnold-Chiari tipo I se explica por:

1. La teoría del "martillo de agua", donde los pulsos arteriales del plexo coroide se transmiten hacia abajo a través de un ventrículo IV anormal y hasta la médula, "martillando" una dilatación en este sitio.
2. La teoría de la "válvula de una vía", en donde la comunicación anormal entre el ventrículo IV y la médula causan un gradiente de presión con cada maniobra de Valsalva, resultando en incremento de la presión y dilatación en la médula espinal.<sup>11</sup>



**Figura 3.** Resonancia magnética que muestra herniación de las amígdalas cerebelosas (flecha, secuencia Flair).



**Figura 4.** Resonancia magnética que muestra siringomielia con siringobulbia (flechas, imagen a la izquierda) y atrapamiento del cuarto ventrículo (imagen a la derecha, secuencia Flair).

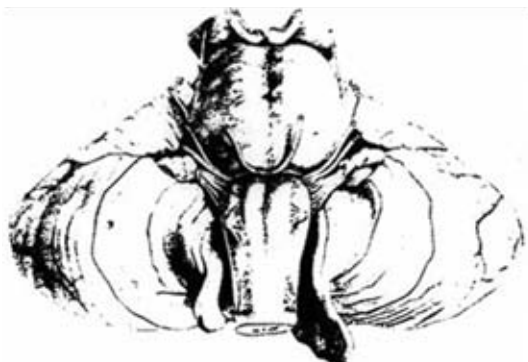
Clínicamente, la siringomielia provoca dolor, debilidad o parestesias en los miembros torácicos o pélvicos, así como en la región de trapecios y cuello.<sup>12</sup>

El atrapamiento del ventrículo IV es poco frecuente y se presenta creando un cortocircuito hacia los ventrículos laterales.<sup>13</sup> Su mecanismo fisiopatológico se explica por la obstrucción de flujo del líquido cefalorraquídeo por bloqueo de los forámenes de Luschka y Magendie, así como del acueducto de Silvio.<sup>14</sup> La inflamación o fibrosis extensa dentro del sistema ventricular de origen infeccioso o hemorrágico son las causas más comunes del síndrome del ventrículo IV atrapado. Específicamente en la malformación de Arnold-Chiari tipo I, la hidrocefalia que desarrollan los pacientes se explica por un ventrículo IV atrapado sin obstrucción del acueducto.<sup>15</sup>

El diagnóstico radiológico de la malformación de Arnold-Chiari tipo I, siringomielia y el síndrome de ventrículo IV

atrapado debe sospecharse en base a las manifestaciones clínicas, que dependerán de la extensión de involucro del bulbo raquídeo, cerebelo y nervios craneales bajos. La piedra angular en el diagnóstico es la resonancia magnética nuclear. En la malformación de Arnold-Chiari tipo I el diagnóstico se establece por descenso de 5 mm de las amígdalas cerebelosas por debajo del foramen magno.<sup>12</sup> La dilatación del ventrículo IV, con o sin hidrocefalia, y la obstrucción localizada al acueducto de Silvio o a los forámenes de Luschka y Magendie definen síndrome de ventrículo IV atrapado,<sup>13</sup> 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.<sup>16</sup>

El tratamiento de la malformación de Arnold-Chiari tipo I asociada a siringomielia tiene la finalidad de aliviar los síntomas por medio de diferentes tipos de abordaje, que incluyen el neuroendoscópico,<sup>17</sup> la craneotomía suboccipital o la resección de tejido cerebeloso y drenaje en el surco con



**Figura 5.** Ilustración original de la descripción de la Malformación de Chiari tipo I, que muestra ectopia de las amígdalas. (Tomado de: Bejjani GK. Definition of the adult Chiari malformation: a brief historical review. Disponible en: [http://www.medscape.com/viewarticle/405725\\_print](http://www.medscape.com/viewarticle/405725_print)).

#### Cuadro I. Tipos de la malformación de Chiari

Tipo	Características
I	Desplazamiento de las amígdalas cerebelosas, reclutamiento de la fosa posterior y siringomielia
II	Asociado a mielomeningoceles, desplazamiento de la médula, ventrículo IV y cerebelo, elongación de la protuberancia, ventrículo IV e hidrocefalia
III	Disrafismo occipitocervical con herniación de la fosa posterior y tallo cerebral
IV	Falla en el desarrollo de la fosa posterior, con malformaciones en el tallo y cerebro

Tomado de Crosby ET: Considerations for airway management for cervical spine surgery in adults. *Anesthesiol Clin* 2007;25:511-533.

la colocación de un cortocircuito surco-subaracnoideo para casos refractarios.<sup>18</sup> El objetivo es mejorar la sintomatología del paciente así como evitar la progresión de lairingomielia.<sup>11</sup> Para el tratamiento del síndrome de ventrículo IV atrapado se sugieren los siguientes abordajes:

1. Colocación de una válvula de derivación: vía transcerebral, transaqueductal, transforaminal o transcortical.
2. Cirugía endoscópica: plastia acueductal, colocación de un stent acueductal o una fenestración cistovenricular.
3. Cirugía abierta, que incluye una cisternostomía del cuarto ventrículo.

## Referencias

1. **Chiari H.** Über Veränderungen des Kleinhirns Infolge von Hydrocephalie des Grosshirns. Dtsch Med Wschr 1891;17:1172-1175.
2. **Bejjani GK.** Definition of the adult Chiari malformation: a brief historical review. Disponible en [http://www.medscape.com/viewarticle/405725\\_print](http://www.medscape.com/viewarticle/405725_print)
3. **Chiari H.** Über die Veränderungen des Kleinhirns, der Pons und der Medulla Oblongata in Folge von Congenitaler Hydrocephalie des Grosshirns. Denkschr Akad Wissensch Math Naturw Cl 1895;63:71-116.
4. **Bindal AK, Dunker SB, Tew JMJr.** Chiari I malformation: classification and management. Neurosurgery 1995;37:1069-1074.
5. **Badie B, Mendoza D, Batzdorf U.** Posterior fossa volume and response to suboccipital decompression in patients with Chiari I malformation. Neurosurgery 1995;37:214-218.
6. **Chumas PD, Armstrong DC, Drake JM, Kulkarni AV, Hoffman HJ, Humphreys RP, et al.** Tonsillar herniation: the rule rather than the exception after lumboperitoneal shunting in the pediatric population. J Neurosurg 1993;78:568-573.
7. **Klekamp J, Samii M, Tatagiba M, Sepehrnia A.** Syringomyelia in association with tumours of the posterior fossa: pathophysiological considerations, based on observations on three related cases. Acta Neurochir (Wien) 1995;137:38-43.
8. **Klekamp J, Laconetta G y Samii M.** Spontaneous resolution of Chiari I malformation and syringomyelia: case report and review of the literature. Neurosurgery 2001;48:664-667.
9. **Dauvilliers Y, Stal V, Abril B, Coubes P, Bobin S, Touchon J, et al.** Chiari malformation and sleep related breathing disorders. J Neurol Neurosurg Psychiatry 2007;78:1344-1348.
10. **Gagnadoux F, Meslier N, Svab I, Menei P, Racineux JL.** Sleep-disordered breathing in patients with Chiari malformation: improvement after surgery. Neurology 2006;66:136-138.
11. **Eule JM, Erickson MA, O'Brien MF, Handler M.** Chiari I malformation associated with syringomyelia and scoliosis: a twenty-year review of surgical and nonsurgical treatment in a pediatric population. Spine 2002;27:1451-1455.
12. **Szewka A, Walsh L, Boaz J, Carvalho K, Golomb M.** Chiari in the family: inheritance of the Chiari I malformation. Pediatr Neurol 2006;34:481-485.
13. **Harter DH.** Management strategies for the treatment of the trapped fourth ventricle. Childs Nerv Syst 2004;20:710-716.
14. **Zimmerman R, Bilaniuk LT, Gallo E.** Computed tomography of the trapped fourth ventricle. Am J Roentgenol 1977;130:503-506.
15. **Karachi C, LeGuerinel C, Brugieres P, Melon E, Decq P.** Hydrocephalus due to idiopathic stenosis of the foramina of Magendie and Luschka. Report of three cases. J Neurosurg 2003;98:897-902.
16. **Kumar A, Patni AH y Charbel F.** The Chiari malformation and the neurootologist. Otol Neurol 2002;23:727-735.
17. **Schroeder HWS, Oertel J, Gaab MR.** Endoscopic treatment of cerebrospinal fluid pathway obstructions. Oper Neurosurg 2007;60:44-52.
18. **Crosby ET.** Considerations for airway management for cervical spine surgery in adults. Anesthesiol Clin 2007;25:511-533.