

Tratamiento Quirúrgico en Malformación de Chiari I en la Edad Pediátrica: Estudio y Resultados en Serie de 57 Casos

F. Salle, E. Spagnuolo, I. Aramburu, V. Cabrera, A. Jaume, M. Fernandez, D. Cibils

Servicio de Neurocirugía, Unidad Docente. Departamento de Cirugía, Hospital Maciel, Asse
Facultad de Medicina, Udelar, Montevideo, Uruguay

RESUMEN

Introducción: Las malformaciones de Chiari constituyen un grupo heterogéneo de patologías que ocasionan la herniación descendente de estructuras de la fosa posterior. La malformación de Chiari tipo I (MCI) se define como la herniación amigdalina de al menos 3 a 5 mm por debajo del nivel del foramen magno. La resonancia magnética ha aumentado el número de casos diagnosticados, inclusive en la edad pediátrica. Este trabajo tiene por objetivo presentar los resultados en cuanto a hallazgos clínicos y evolución postoperatoria en una serie pediátrica y se realiza una revisión del tema.

Pacientes y métodos: Se efectuó un análisis retrospectivo de cohorte única de 57 pacientes operados a lo largo de 20 años por el mismo equipo neuroquirúrgico. Se revisaron los registros de uno de los autores (ES) para obtener datos sobre presentación clínica, diagnóstico, tratamiento y evolución postoperatoria, con un seguimiento de al menos 6 meses en cada paciente.

Resultados: Se operaron 57 pacientes de entre 3 a 13 años de edad. El 100% de las malformaciones de Chiari I operadas eran sintomáticas. El síntoma más frecuente fue la cefalea (90%). En todos los casos se efectuó descompresión de la fosa posterior con duroplastia. El 100% de los pacientes presentaron mejoría clínica postoperatoria que se mantuvo a los 6 meses de seguimiento. Se registraron 3 casos de pseudomeningocele y un solo caso de fistula externa de LCR (7%).

Conclusiones: La descompresión de fosa posterior con duroplastia es una opción quirúrgica muy efectiva y con baja tasa de complicaciones.

ABSTRACT

Introduction: Chiari malformations constitute a heterogeneous group of disorders characterized by a maldevelopment of the hindbrain and posterior cranial fossa that determines downward herniation of the cerebellar tonsils. Chiari malformation type I is defined as a 3 to 5 mm tonsillar herniation below the level of the foramen magnum. MRI has increased the number of cases diagnosed even in the pediatric age. Hence, the aim of this article is to present our results concerning clinical findings and outcomes on an exclusively pediatric series and to perform a review of the subject.

Patients and methods: this is a retrospective, single-cohort study involving 57 patients operated in a 20-year period by the same neurosurgical team. Clinical records of one of the authors (ES) were reviewed in order to obtain data about symptoms, diagnosis, treatment and postoperative outcome at 6-month follow up.

Results: 57 patients between 3 and 13 years of age were operated on. All of the patients were symptomatic at the time of diagnosis. The most frequent symptom was headache (90). All of the patients underwent posterior fossa decompression with duroplasty. 100% of the patients experienced sustained clinical improvement even at 6 month-follow up. Three cases of pseudomeningocele and only one case of external CSF leak were observed (7%).

Conclusions: according to our findings and international literature, posterior fossa decompression with duroplasty is an effective surgical treatment with a low rate of complications.

INTRODUCCIÓN

Las malformaciones de Chiari se caracterizan por la herniación descendente en grado variable de las amígdalas cerebelosas, tronco encefálico y IV ventrículo hacia el canal espinal. Hans Chiari, en 1891, describe distintas alteraciones en una serie de necropsias estudiando los efectos de la hidrocefalia sobre el cerebelo. Dichas alteraciones comienzan a denominarse "malformaciones de Chiari" y probablemente reflejaban los efectos de la hipertensión intracraneana sobre la fosa posterior.¹

No es hasta 1938 en que Aring describe un caso de malformación de Chiari sin hidrocefalia, y a partir de las dé-

cadas del '60 y '70 aparecen las series con mayor número de pacientes.²

Hoy en día las malformaciones de Chiari se pueden clasificar en 4 tipos:³

- **Tipo I:** elongación de las amígdalas cerebelosas que se proyectan en forma de cono hacia el canal espinal a través del foramen magno.
- **Tipo II:** el vermis inferior y el bulbo también están desplazados hacia el canal y el IV ventrículo está elongado. Comúnmente se asocia a mielomeningocele e hidrocefalia.
- **Tipo III:** herniación severa del contenido de la fosa posterior hacia el canal espinal asociado a encefalocele occipital y otras malformaciones del SNC.
- **Tipo IV:** es la variedad que asocia hipoplasia cerebelosa.

Los tipos I a III comprenden pacientes con herniación

Edgardo Spagnuolo
spagjohn@yahoo.com

cada vez mayor del contenido de la fosa posterior hacia el canal espinal. El tipo I suele verse en la adolescencia o adultos jóvenes, y los tipos II y III están presentes al nacimiento.

Últimamente se ha agregado la variedad Chiari tipo 0 en la cual se incluye un grupo de pacientes con siringomielia, pero que no tienen una herniación significativa de las amígdalas cerebelosas. En estos pacientes se han descartado otras causas de siringomielia y se puede ver un aumento del diámetro sagital anteroposterior del foramen magno.^{4,5}

En la malformación de Chiari tipo I, se observa una desproporción cráneo-encefálica donde existe una fosa posterior muy pequeña en relación a su contenido. La herniación de las amígdalas hacia el canal espinal provoca alteraciones en la circulación del LCR que explicarían por qué la malformación de Chiari es una causa importante de siringohidromielia. La desproporción mencionada entre continente y contenido explica, a su vez, que el tratamiento de elección y único tratamiento curativo, sea la cirugía descompresiva de la fosa posterior con o sin duroplastia.⁶⁻⁸

Este trabajo se concentra exclusivamente en un grupo de pacientes pediátricos portadores de la malformación de Chiari tipo I. Nuestro trabajo analiza la presentación clínica, la asociación y evolución de la siringomielia, los resultados y complicaciones postoperatorias. Se revisan las distintas técnicas quirúrgicas utilizadas.

MATERIAL Y MÉTODOS

Se realizó el análisis retrospectivo de una cohorte única de 57 pacientes en un período de 20 años. Los criterios de inclusión fueron:

1. Edad menor o igual a 14 años.
2. Diagnóstico de malformación de Chiari tipo I preoperatorio por resonancia magnética de cerebro y raquí total.
3. Malformación de Chiari I sintomática.

Se excluyeron los pacientes portadores de espina bífida. En esta serie no hay pacientes asintomáticos operados.

El estudio se llevó a cabo mediante la revisión de registros clínicos de uno de los autores (ES). Para cada paciente se constató: edad, sexo, sintomatología clínica, presencia o ausencia de trastornos de circulación del LCR (siringomielia, hidrocefalia), tratamiento realizado y evolución postoperatoria.

En cuanto a la evolución postoperatoria, el seguimiento fue variable para cada paciente, pero en ningún caso menor a 6 meses. Algunos pacientes continúan en control luego de varios años hasta el presente.

Para caracterizar la evolución clínica postoperatoria se tuvieron en cuenta los siguientes parámetros: mortalidad quirúrgica, porcentaje y tipo de complicaciones postoperatorias, y grado de mejoría de los síntomas a los 6 meses de la cirugía. También se comenta la evolución imagenológica de las cavidades siringomiélicas cuando estaban

presentes.

RESULTADOS

En los últimos 20 años el mismo equipo neuroquirúrgico trató con cirugía a 57 pacientes con malformación de Chiari tipo I. Las edades estuvieron comprendidas entre los 3 y los 13 años (promedio 8 años). 42 eran del sexo femenino y 15 del masculino. Todos los pacientes presentaban síntomas al momento de la consulta.

Hallazgos clínicos - Sintomatología

Cefalea: fue el síntoma predominante y en muchos casos fue el único síntoma. Estuvo presente en 52 de los 57 pacientes. La cefalea no tuvo características especiales orientadoras. El dolor generalmente fue holocraneano y variable en intensidad. Hubo casos de cefaleas persistentes, incluso nocturnas que despertaban al paciente y de difícil control con analgésicos, hasta casos con cefaleas periódicas, con intervalos de tiempo sin molestias y que respondían bien a los analgésicos.

El tiempo de duración de la cefalea desde la primera consulta hasta el diagnóstico fue muy variable. En la mayoría de los casos se constató un retraso considerable en el diagnóstico. La resonancia magnética se realizó entre 3 meses y 2 años, luego de la primera consulta. Antes del diagnóstico todos los que consultaron por cefaleas fueron tratados como migrañosos.

Dolor y contractura cervical: fue bastante frecuente, sobre todo en niños mayores. Puede que el sufrimiento cervical sea un síntoma más frecuente, pero en los niños pequeños es difícil diagnosticarlo. Se encontró en 25 de los 57 niños.

Náuseas: acompañando a las cefaleas o como síntoma independiente se encontró en poco más de la mitad de los casos (30 pacientes). Los vómitos por el contrario fueron muy poco frecuentes. Se encontraron en 7 casos y en todos fueron secundarios a períodos de cefaleas muy intensas.

Vértigo e inestabilidad en la marcha: como síntoma único fue raro (1 caso). Sin embargo, un buen número de pacientes presentó estos síntomas asociados a cefaleas (21 casos). Dentro de este grupo, la sensación vertiginosa apareció en un período que varió entre 2 semanas a tres meses posterior al inicio de la cefalea.

Disfunción de pares craneales bajos: trastornos deglutorios, sobre todo para líquidos, se vieron como síntomas en la evolución de la enfermedad, casi siempre en niños mayores (5 casos). El de menor edad que presentó este síntoma tenía 6 años. La disfonía se encontró en 2 pacientes y fue precedida de trastornos deglutorios.

Cuello corto concomitante a impresión basilar se encontró en tan solo 3 casos de edad pediátrica.

Síntomas espinales: se encontraron alteraciones de este tipo en 6 casos y eran todos niños mayores de 10 años. Predominó la pérdida de fuerzas, más frecuentemente, en miembros superiores que en los 4 miembros. El examen

neurrológico reveló en 4 casos elementos de liberación piramidal y en 2 casos se objetivaron elementos compatibles con sufrimiento de neurona motora periférica. El tiempo de duración de los síntomas motores fue variable desde el inicio hasta el diagnóstico, no mayor a 6 meses. Los trastornos sensitivos deficitarios se encontraron en 4 de los pacientes con déficit motor, y en uno sin déficit motor. En todos estos casos se diagnosticaron cavidades siringomiélicas medulares en la resonancia magnética

El más pequeño de todos los pacientes de la serie (3 años), presentaba una historia de cefaleas y un cuadro psiquiátrico caracterizado por auto y hetero-agresividad. El diagnóstico de malformación de Chiari tipo I por resonancia magnética se hizo 1 año después de varios tratamientos psiquiátricos, a los cuales el paciente fue totalmente refractario. Se observaba un marcado descenso de las amígdalas que llegaban hasta C2. Se dudó de la vinculación de la malformación con la sintomatología psiquiátrica, pero lo cierto es que la misma revirtió totalmente luego de la cir

TABLA 1: SINTOMATOLOGÍA

| Síntoma | Frec. absoluta (n) | Frec. relativa (%) |
|-----------------------------|--------------------|--------------------|
| Cefaleas | 52 | 90 |
| Dolor/ contractura cervical | 25 | 43 |
| Náuseas con cefalea | 30 | 51 |
| Vómitos | 7 | 12 |
| Vértigo aislado | 1 | 1.8 |
| Vértigo con cefalea previa | 21 | 36 |
| Trastorno deglutorio | 5 | 8.5 |
| Disfonía | 2 | 3.6 |
| Cuello corto (imp basilar) | 3 | 5 |
| Déficit motor espinal | 6 | 10.5 |
| Trastornos sensitivos | 5 | 8.5 |

ugía (Tabla 1).

Hallazgos imagenológicos-diagnóstico

La confirmación diagnóstica fue en el 100% de los casos con Resonancia Magnética. El estudio de cráneo mostró siempre el descenso de las amígdalas cerebelosas confirmando la malformación de Chiari I. En dos casos se había hecho diagnóstico con TC de cráneo, como ya fue expuesto antes, pero ambos fueron posteriormente estudiados con resonancia magnética. Aquellos casos que fueron derivados a la consulta con resonancia de cráneo exclusivamente, fueron estudiados antes de la cirugía con resonancia de todo el raquis. Este complemento es imprescindible para descartar la presencia de cavidades siringomiélicas y para luego tener un seguimiento imagenológico de su

evolución postoperatoria.

La Resonancia Magnética es el estudio diagnóstico por excelencia, no existiendo falsos negativos.^{4,9,10} Para el diagnóstico no se necesitan otros estudios. En los pacientes con sintomatología de pares bajos y/o compromiso de vías largas, se puede complementar en el preoperatorio con potenciales evocados. Esto nos dará una idea previa del compromiso estructural. De todas maneras los potenciales se monitorizan de rutina durante el acto quirúrgico, como se expondrá a continuación.

Tanto la TAC cerebral como la resonancia, nos permitirán poner en evidencia la existencia o no de hidrocefalia. Esta complicación está descrita como habitual en esta patología, pero en nuestra serie no estuvo presente. Sin embargo, los trastornos circulatorios del líquido cefalorraquídeo fueron más frecuentes a nivel medular. La presencia de dilataciones siringomiélicas se encontró en 17 de los 57 casos (30%).

La extensión de estas cavidades, así como su volumen y la presencia o no de tabiques fue variable, desde pequeñas dilataciones hasta grandes cavidades, donde prácticamente no se identificaba médula.

Tratamiento

A todos los pacientes se les recomendó cirugía y fueron intervenidos por el mismo cirujano (ES). La técnica quirúrgica empleada fue siempre la misma.

Los pacientes se operaron en posición semisentada con monitoreo anestesiológico por neuroanestesta. Se usó monitoreo neurofisiológico. El neurofisiólogo procedió a monitorizar pares craneanos, vías largas y potenciales evocados. Es de destacar que antes de comenzar la cirugía, los potenciales intraoperatorios mostraron disfunción en un importante número de casos que no tenían otra manifestación más que la cefalea. Esta disfunción mejoró ya con la craneotomía descompresiva y más aún luego de la apertura de la duramadre. En los últimos 8 años el monitoreo neurofisiológico intraoperatorio fue la regla.

No se contó para estas cirugías con Doppler intraoperatorio, como está descrito por otros autores.

La técnica fue una craneotomía suboccipital mediana, no mayor a 2 cm desde el agujero occipital. Consideramos fundamental una buena exposición del agujero occipital hacia ambos lados. En todos los casos se reseco el arco posterior de C1. Para que esto se pudiera realizar correctamente, en muchos casos, hubo que retirar parte de la espinosa de C2, ya que en los mismos parte del arco posterior de C1 quedaba oculto por C2.

En los casos que presentaban un descenso de las amígdalas hasta C2, se procedió al retiro de espinosa de C2 y laminectomía parcial de la misma. Se realizó una apertura amplia de la duramadre, desde la base del cráneo hasta C1 o C2, dependiendo del caso, y plastia de duramadre con aponeurosis muscular. La apertura fue en "V" con vértice en C1 o C2, de manera de disminuir el riesgo de lesionar el seno occipital. De esta manera se evitaron sangrados.

En ningún caso se constataron embolias aéreas. En contadas ocasiones se verificaron, al abrir la duramadre, gruesas adherencias aracnoidales que anclaban las amígdalas (4 casos). Solamente en estos casos, y bajo magnificación con microscopio, se procedió al corte de estas adherencias. En ningún otro caso se manipularon estructuras neurales.

El cierre hermético de la plastia de duramadre es una parte muy importante de la cirugía, dado que la fístula de líquido cefalorraquídeo es una de las complicaciones que se dan con cierta frecuencia. Siempre se utilizó aponeurosis muscular para la plastia de duramadre. Los autores, rutinariamente, luego de la sutura con un surget asocian el sellado con cola biológica.

Evolución

La mortalidad quirúrgica inmediata o diferida fue del 0%. No existieron complicaciones que implicaran compromiso de pares craneanos o de vías largas atribuibles a la cirugía. En el 100% de los casos se verificó mejoría postoperatoria.

Las cefaleas desaparecieron en forma casi inmediata. El paciente que más demoró en que este síntoma desapareciera fue un niño de 8 años que estuvo 1 mes con cefaleas.

De los pacientes que presentaban trastornos deglutorios, a los tres meses todos se habían curado. Incluso los pacientes que presentaban déficit motor o sensitivo mejoraron con desaparición de los síntomas en el 100% de los casos, y reducción de las cavidades siringomiélicas en las resonancias de control postoperatorio. Se realizó asimismo estudio de potenciales evocados postoperatorio para comprobar la mejoría.

Recomendamos que los estudios neurofisiológicos se realicen luego de 6 meses de la cirugía.

El niño con un cuadro psiquiátrico mejoró en forma espectacular, siendo retirada la medicación psiquiátrica al mes y ahora, a 6 años de la cirugía, es un niño totalmente normal con un muy buen rendimiento escolar.

De los 57 casos, 4 presentaron fístula de líquido cefalorraquídeo. En tan solo uno se verificó salida de líquido por la herida. En los otros 3 la fístula se limitó a una colección subcutánea, que luego de alcanzar cierta tensión comenzó a disminuir hasta desaparecer a los dos meses. El paciente que presentó salida de líquido por la herida, fue tratado con refuerzo del cierre de piel y colocación de un drenaje lumbar por tres días con lo que se curó la fístula.

Por lo tanto, esta tan temida complicación fue estadísticamente muy baja en nuestra serie y en todos los casos se solucionó (Tabla 2).

DISCUSIÓN

Se discuten a continuación aspectos de la enfermedad relacionados a su epidemiología, etiopatogenia, presentación clínica, imagenología y tratamiento quirúrgico. Se comparan los datos de nuestra serie con la revisión realizada de la literatura internacional.

La incidencia de la malformación de Chiari tipo I es me-

TABLA 2: EVOLUCIÓN POSTOPERATORIA

| | |
|--|-------|
| Mortalidad | 0 % |
| Agravación clínica | 0 % |
| Persistencia de déficit motor | 0 % |
| Persistencia de trastornos deglutorios | 0 % |
| Fístula de LCR | 7 % |
| Infecciones | 0 % |
| Regresión total de los síntomas y signos a 6 meses de la cirugía | 100 % |

nor a 1% en la población general (0.56 a 0.77%). Tiene una predominancia de 3 a 1 en el sexo femenino sobre el masculino.^{1,2} La edad de presentación aproximada es de 25 años \pm 15.

En alrededor del 12% de los casos puede encontrarse una historia familiar, por lo cual se postula que existe un componente genético en la base de la enfermedad.

De suma importancia en los niños es la asociación de Chiari I y la escoliosis. La misma está presente en un 10 a 20% de los casos según ciertos autores. En un estudio de 364 pacientes se encontró cierto grado de escoliosis en 42% de los casos.^{7,11} Dentro de los pacientes operados por uno de los autores (ES), sólo un niño presentaba una escoliosis severa y espina bífida por lo cual fue excluido de la serie.

La incidencia de siringomelia asociada es variable, se reporta entre 12 a 85% de los casos. Milhorat¹¹ encuentra una incidencia del 65%. En menos del 10% de los casos (8,7%) puede existir hidrocefalia asociada o elementos de hipertensión intracraneana.¹² En nuestra serie, este número fue muy inferior.

Por último, en hasta 12% de los casos pueden verse otras malformaciones de la base de cráneo como la impresión basilar, platibasia, etc.

La malformación de Chiari tipo I, al igual que el resto de las variantes, se ha considerado clásicamente como un trastorno en el desarrollo del SNC, es decir una malformación de origen neuroectodérmico. Esto es claro en las variantes tipo II, III y IV. Para la variante tipo I, actualmente se postula que el defecto se origina, no en el desarrollo del tubo neural sino en los somites occipitales del mesodermo paraaxial.⁷ Este postulado se basa en el hallazgo de que estos pacientes no tienen malformaciones neurológicas, sino predominantemente óseas. Es decir, existe una malformación del basicondrocraqueo con alteraciones óseas de la unión cráneo-vertebral, hipoplasia del clivus y una escama occipital anormal, que determinan la aparición de una fosa posterior chica con desproporción craneoencefálica. Dicha desproporción hace que parte del contenido de la fosa posterior se hernie a través del foramen magno.

Por otro lado, los trastornos en la circulación del LCR a través del foramen magno, generan un gradiente de presión responsable de la aparición de gran parte de los sínto-

mas de la enfermedad y de sus complicaciones como la hidromielia y la hidrocefalia.

El espectro de posibles manifestaciones clínicas de la malformación de Chiari es muy amplio y diverso. Los síntomas pueden sistematizarse según su fisiopatología en: 1) síntomas relacionados al disturbio en la circulación del LCR y 2) síntomas por compresión directa de estructuras neurales.

El trastorno en la circulación del LCR provoca cefaleas. Por otro lado, puede generar síntomas oculares y visuales en forma similar a lo que ocurre en el pseudotumor cerebral. Asimismo, los síntomas otoneurológicos pueden explicarse por los trastornos en la reabsorción de líquido en el oído interno (hidrops endolinfático), similar a lo que ocurre en la enfermedad de Menière. Como ya se mencionó, cuando la obstrucción para la circulación de LCR es más severa, sobreviene la hidrocefalia o la siringomielia.

La cefalea se describe clásicamente como suboccipital con irradiación a la región posterior del cuello y el vertex. A veces es pulsátil y se acentúa con las maniobras de Valsalva, el ejercicio o los cambios posturales bruscos. Lamentablemente, en nuestra serie no pudimos objetivar estas características clínicas típicas. En todas las series revisadas la cefalea es el síntoma más común, lo cual está de acuerdo con nuestros hallazgos.^{4,9,13-18}

La falta de elementos clínicos orientadores de la cefalea también es una causa de demora en el diagnóstico, se trata de una patología en la que habitualmente no se piensa dada su baja incidencia. Además, el primer estudio que se realiza cuando se consulta por cefaleas, es la TC de cráneo. Si no hay un detallado estudio de la fosa posterior, el diagnóstico se retarda. Solamente en 2 casos de nuestra serie, el médico imagienólogo hizo el diagnóstico con la TC. En uno de ellos mediante reconstrucción sagital y en el otro caso visualizando las amígdalas descendidas, gracias a que el estudio comenzó con cortes bajos por debajo del agujero occipital.

Los síntomas oculares descritos pueden ser: dolor o presión retroorbitaria, fosfenos, visión borrosa, fotofobia, diplopía o trastornos campimétricos. Sólo uno de nuestros pacientes se presentó con visión borrosa por edema de papila e hidrocefalia, pero era portador de una malformación de Chiari tipo II por lo que fue excluido de la serie.

Los síntomas otoneurológicos incluyen vértigo, nistagmo, tinnitus, hipo o hiperacusia y trastornos en el equilibrio. El vértigo con inestabilidad en la marcha fue común entre nuestros pacientes, casi siempre asociado a cefalea.

Los síntomas descritos en la literatura por compresión de cerebelo, tronco o pares craneanos bajos son: disfagia, disfonía, disartria, temblor, incoordinación o ataxia, palpitations y apnea del sueño. Tanto en la literatura internacional como en nuestra serie se cita que estos síntomas son poco frecuentes. Existen asimismo reportes de Chiari I que se presenta por neuralgia del V o IX par o como espasmo hemifacial.^{14,16,19,20}

Finalmente, los síntomas por disfunción espinal pueden

verse en el 94% de los pacientes con siringomielia. También pueden estar presentes, aunque con menor severidad, en los pacientes sin siringomielia. Milhorat⁷ encuentra que un 66% de los pacientes con síntomas espinales no tenían siringomielia. Las manifestaciones clínicas más frecuentes son la debilidad muscular de los 4 miembros, parestesias o disestesia, analgesia, hipoestesia o dolor segmentario y espasticidad.

Otros síntomas a destacar son las náuseas y vómitos persistentes y el dolor cervicogénico. Muchos de nuestros pacientes tenían estos síntomas.

Con respecto a la escoliosis, la misma se explicaría por alteraciones en la inervación de la musculatura del tronco por lesión de la motoneurona periférica. La misma puede mejorar o empeorar luego de la cirugía del Chiari. Los factores de buen pronóstico para mejoría son la edad menor a 10 años, sexo femenino y un ángulo de Cobb pequeño. Attenello y col.²¹ operaron 20 pacientes con escoliosis asociada a Chiari I, 40% mejoraron y 45% empeoraron. No tenemos experiencia en este sentido en nuestra serie.

A nivel de cráneo, los hallazgos típicos en RNM comprenden la herniación de al menos 5 mm de las amígdalas cerebelosas por debajo del nivel del foramen magno, específicamente por debajo de la línea de Mc Rae (basionopistion). La fosa posterior es pequeña con inserción baja del tentorio y aumento de su inclinación. El espacio subaracnoideo de la fosa posterior está disminuido, y existe compresión de las cisternas retro y laterocerebelosas.

También puede verse un clivus más corto (hipoplásico) con desplazamiento anterior del cerebelo e indentación del bulbo. Puede coexistir una silla turca vacía, hidrocefalia y siringobulbia. Igualmente es posible ver la retroflexión de la apófisis odontoides e impresión basilar.

Es importante estar atentos a cambios mínimos, es decir, cuando el descenso de las amígdalas es menor a 5mm, pero existe una obliteración de la cisterna magna con un "signo del menisco" en el polo inferior de las amígdalas. Milhorat⁷ encontró que 53% de estos pacientes asociaban siringomielia. Tal es así, que él y varios autores plantean la necesidad de definir Chiari I como un descenso de al menos 3 mm de las amígdalas cerebelosas, en vez de 5 mm.

En estos casos, la CINE-MRI puede comprobar un descenso en la velocidad de flujo del LCR a nivel del foramen magno que ayuda a completar el diagnóstico de malformación de Chiari. Krueger y col.²² encontraron que la medida del pico de velocidad de flujo del LCR por resonancia, no diferenció a los pacientes sintomáticos de los asintomáticos. Sin embargo, Mc Girt y col.¹⁷ demuestran que cuando existen alteraciones de flujo en la CINE-MRI los resultados postoperatorios son mejores.

A nivel de raquis se debe despistar la presencia de siringomielia, escoliosis o cifosis, hiperlordosis cervical y en algunas ocasiones la asociación de un síndrome de Klippel-Feil (fusión de 2 vértebras cervicales).

Existe consenso en que el único tratamiento de la malformación de Chiari tipo I es la cirugía. Las controversias

surgen cuando nos formulamos dos preguntas: ¿Cuándo operar? y ¿Cómo operar?

¿Cuándo operar?

Es necesario dividir a los pacientes en asintomáticos y sintomáticos. El paciente asintomático, en el cual el diagnóstico de Chiari I es un hallazgo radiológico, por lo general no se opera, salvo que existairingomielia asociada o importante escoliosis. Novegno y col.¹⁸ estudiaron 22 niños asintomáticos en los que se efectuó un manejo conservador con seguimiento a 6 años. Sólo 3 (13.6%) requirieron cirugía por empeoramiento.

Los pacientes con síntomas deben ser operados ya que la enfermedad, una vez que da síntomas, suele ser progresiva.²³ Esto lo pudimos comprobar en nuestros pacientes, ya que hubo un grupo que se negó inicialmente a la cirugía porque sus síntomas eran leves, y en la evolución todos debieron ser operados por agravamiento.

¿Cómo operar?

En ausencia de hidrocefalia, hay acuerdo en realizar descompresiva de fosa posterior a través de una craneotomía suboccipital y remoción del arco posterior del atlas, con o sin apertura dural, para restablecer el flujo bidireccional de LCR a través de la unión cráneo-cervical.²⁴ Esto también puede eliminar el gradiente de presión cráneo-espal de LCR que se postula que causa la siringomielia, por lo cual, en la actualidad, no están indicados los procedimientos de derivación siringo-subaracnoidea o siringo-peritoneal en una primera instancia.²⁵

Cuando hay hidrocefalia en los estudios preoperatorios, está pautado por la mayoría de los autores, que es necesario realizar una derivación ventrículo-peritoneal antes de la cirugía del Chiari.²⁵ También está descrita la utilidad de la III-ventriculostomía endoscópica.²⁶ De hecho, el alivio de la hidrocefalia muchas veces evita la cirugía de la fosa posterior al hacer que las amígdalas vuelvan a su lugar.

A la inversa, también es necesario estar atento a la aparición de hidrocefalia en pacientes operados de malformación de Chiari I que no tenían dilatación ventricular preoperatoria. En un estudio de 138 pacientes llevado a cabo por Zakaria y col en 2012,¹² se observó que 9 de ellos requirieron derivación ventrículo-peritoneal de urgencia por aparición de hidrocefalia. La misma apareció en promedio a los 13 días de la cirugía y se sospechó por cefalea intensa o fistula de LCR por la herida. 5 pacientes asociaron además higromas subdurales y 2 requirieron evacuación de los mismos.

En cuanto a la técnica de la cirugía descompresiva de la fosa posterior, el punto más discutido es la necesidad de abrir o no la duramadre. La respuesta es que no hay estudios randomizados doble ciego que comparen las dos técnicas.

En una encuesta internacional de opinión de expertos llevada a cabo por Schijman y Steinbok,²⁷ se objetivó que 76% de los neurocirujanos pediátricos siempre abren la

duramadre en la cirugía del Chiari.

Detallamos a continuación los estudios con mayor número de casos y rigurosidad científica con respecto a este tema:

Estudios referidos a descompresión de la fosa posterior SIN apertura dural

Los estudios electrofisiológicos muestran que la descompresión ósea es suficiente para mejorar la conducción de impulsos a través del tronco encefálico.²⁸ La apertura dural no aportó una mejoría adicional significativa.²⁹

Genitori y col.¹⁵ reportan en su serie de 26 pacientes operados sin apertura dural que 24 mejoraron total o parcialmente. Del total, 16 de los pacientes no tenían siringomielia y en este grupo todos mejoraron (13 en forma total y 3 parcialmente). 10 pacientes tenían siringomielia, 2 no mejoraron y se re-operaron; 8 mejoraron pero los trastornos sensitivos desaparecieron en sólo la cuarta parte de los casos. En este sentido, Yeh y col.³⁰ sugieren que la presencia de síntomas espinales o amígdalas muy descendidas se asocia con mayor frecuencia a la necesidad de apertura dural y plastia.

Caldarelli y col.³¹ operaron 30 niños sin realizar apertura dural y con un seguimiento a 4,7 años. 93% habían mejorado significativamente. Del total de niños, 12 tenían siringomielia, 6 mejoraron y dos se re-operaron por empeoramiento del sirinx.

Estudios referidos a descompresión de la fosa posterior con apertura dural

En la serie de Tubbs y col.⁸ de 130 pacientes operados con apertura dural y duroplastia, 83% mejoraron sus síntomas, mientras que 12% persistió con cefaleas y hubo un 2.3% de complicaciones. En 90% de los casos se registró una mejoría de la siringomielia.

Attenello y col.³² publicaron su serie de 67 pacientes operados con un seguimiento de 16 meses. 80% fueron resueltos definitivamente, 20% presentó recurrencia de los síntomas y 6% necesitaron una re-operación. En 17% de los casos constató como complicación un pseudomeningocele. Estas cifras mejoraron cuando en vez de injerto autólogo para la plastia, utilizó un sustituto sintético anti-adhesivo de dura (politetrafluoroetileno- ePTFE). A los 8 meses el 100% había mejorado, no hubo fistulas de LCR y la siringomielia había disminuido en el 80% de los casos. Concluye que el ePTFE es una alternativa eficaz para la plastia y probablemente asociado a menor cantidad de fallas en el tratamiento. El mismo autor²¹ operó 49 pacientes con siringomielia y efectuó un seguimiento clínico-radiológico de la siringomielia. En 56% de los casos observó mejoría, inicialmente clínica (promedio a los 4 meses) y posteriormente imagenológica (promedio a los 14 meses). El síntoma que tuvo más probabilidades de mejorar fue el déficit motor, no así los trastornos sensitivos.³³

En nuestra serie, el porcentaje de éxito en cuanto a la regresión de los síntomas y la siringomielia es mayor, si bien en muchos casos el seguimiento es menor. Tuvimos mayor

TABLA 3: RESULTADOS SIN Y CON APERTURA DURAL (DURHAM: 2008)

| | Mejoría clínica | Disminución del sirinx | Re-operación | Complicaciones LCR |
|--------------------------|-----------------|------------------------|--------------|--------------------|
| Apertura dural y plastia | 79% | 87% | 2.1 % | 18.5% |
| Sin apertura dural | 65% | 56% | 12.6% | 1.8% |

número de complicaciones que lo publicado por Tubbs, pero menor número que lo constatado por Attenello.

Finalmente, destacamos el metaanálisis realizado en 2008 por Durham & Fjeld-Olenec³⁴ que reúne 7 estudios con 582 pacientes. Los resultados pueden resumirse en la tabla 3.

Este metaanálisis demuestra que la técnica con apertura dural y plastia tiene menor índice de re-operaciones por persistencia o agravación de síntomas, pero mayor incidencia de complicaciones (fístula de LCR). No hubo diferencias estadísticamente significativas en cuanto a la mejoría clínica y la disminución de la siringomielia.

Un estudio canadiense con 24 pacientes⁴ propone clasificar a los pacientes portadores de Chiari I sintomático en tres grupos para guiar la cirugía: el grupo A incluye a aquellos que tienen cambios mínimos en la imagenología de la fosa posterior, con cisterna magna presente y sin siringomielia; el grupo B tiene cisterna magna ausente, sin siringomielia; el grupo C incluye a todos los pacientes con siringomielia. En el grupo A proponen realizar solamente la descompresiva ósea de la fosa posterior. Lo mismo para el grupo B con doppler intraoperatorio normal. Para el grupo C y el grupo B con doppler anormal proponen descompresiva y duroplastia. Utilizando estos criterios, todos sus pacientes mejoraron.

En conclusión, podemos decir que deben ser operados todos los pacientes sintomáticos y los asintomáticos que tienen siringomielia o escoliosis significativa. La técnica sin apertura dural puede ser suficiente en muchos casos, tiene menos complicaciones pero mayor índice de re-operación. La técnica con apertura dural y plastia es de elección porque es la que más probabilidades tiene de resolver los síntomas. Debe elegirse siempre si hay deterioro neurológico o escoliosis rápidamente progresivos. Es la única

que permite liberar adherencias aracnoidales. Estas conclusiones están avaladas por múltiples publicaciones.^{33-37,40}

CONCLUSIONES

La Malformación de Chiari tipo I se define como el descenso de las amígdalas cerebelosas a más de 3 a 5mm por debajo del nivel del foramen magno.

Es una enfermedad causada por un trastorno en el desarrollo del mesodermo paraaxial que provoca una desproporción entre el tamaño de la fosa posterior y su contenido.

Desde el punto de vista clínico, presenta manifestaciones diversas que se explican por los disturbios en la circulación del líquido cefalorraquídeo y por compresión de estructuras nerviosas. En este sentido, es una causa principal de siringomielia.

El único tratamiento curativo es la cirugía. Todos los pacientes sintomáticos y los asintomáticos con siringomielia deben ser tratados a través de cirugía descompresiva de la fosa posterior con o sin duroplastia.

La cirugía con apertura dural y plastia es la que posiblemente resuelva mejor los síntomas. Tiene menos índice de re-operaciones, pero puede haber complicaciones, como por ejemplo la fístula de LCR, que como se demostró en esta serie se soluciona fácilmente.

Probablemente el uso de monitoreo neurofisiológico y doppler intraoperatorio ayude a seleccionar los pacientes que se benefician de la apertura dural. Son necesarios estudios prospectivos randomizados doble ciego a efectos de contar con evidencia clase I en cuanto a la necesidad de abrir la duramadre.

BIBLIOGRAFÍA

- Bejjani GK, Kimberley P. Adult Chiari Malformation. Contemporary Neurosurgery; 23 (26) 1-7, 2011.
- Bejjani GK. The definition of the adult Chiari malformation: a brief historical overview. Neurosurgical focus; 11 (1) 2001.
- Klekamp,J; Batzdorf,U; Samii,M et al. The surgical treatment of Chiari malformation. Acta Neurochir (Wien). 138: 788-801, 1996.
- Shamji MF, Ventureyra EC et al. Classification of symptomatic Chiari I malformation to guide surgical strategy. Can J Neurol Sci; 37(4):482-7, 2010.
- Tubbs RS, Elton S et al. Analysis of the posterior fossa in children with the Chiari 0 malformation. Neurosurgery; 48(5):1050-4, 2001.
- Junpeng M, Chao Y et al. Cerebellar Tonsillectomy with Suboccipital Decompression and Duraplasty by Small Incision for Chiari I Malformation (with Siringomyelia): Long Term Follow-up of 76 Surgically Treated Cases. Turkish Neurosurgery; 22 (3): 274-279, 2012.
- Milhorat T, Chou M et al. Chiari I malformation redefined: clinical and radiographic findings for 364 symptomatic patients. Neurosurgery; 44(5):1005-17, 1999.
- Tubbs,R; Mc Girt,M; Oakes,W. Surgical experience in 130 pediatric patients with Chiari I malformations. J.Neurosurg. 99: 291-296, 2003.
- Caldarelli M, Novegno F et al. The role of limited posterior fossa craniectomy in the surgical treatment of Chiari malformation Type I: experience with a pediatric series. J Neurosurg.;106(3 Suppl):187-95, 2007.
- Oldfield,E; Muraszko,K; Shawker,T; et al. Pathophysiology of syringomyelia associated with Chiari I malformation of the cerebellar tonsils. Implications for diagnosis and treatment. J.Neurosurg. 80: 3-15, 1994.
- Durham,S; Fjeld-Olenec,K. Comparison of posterior fossa decompression with and without duroplasty for the surgical treatment of Chiari malformation type I. J.Neurosurg Pediatr. 2: 42-49, 2008.
- Furtado,S; Thakar,S; Hegde,A. Correlation of functional outcome and natural history with clinicoradiological factors in surgically managed pediatric Chiari I malformation. Neurosurgery.68: 319-328, 2011.
- Aliaga,L; Hekman,K;Yassari,R et al. A novel scoring system for assess-

- ing Chiari I Malformation treatment outcome. *Neurosurgery* 70: 656-665,2012.
14. Colpan,M; Sekerci,Z. Chiari I malformation presenting as hemifacial spasm. *Case Report. Neurosurgery.* 57: E371, 2005.
 15. Genitori L, Peretta P et al. Chiari type I anomalies in children and adolescents: minimally invasive management in a series of 53 cases. *Childs Nerv Syst.*;16(10-11):707-18, 2000.
 16. Hayhurst,C; C; Osman-Farah,J; Das,K; et al. Initial management of hydrocephalus associated with Chiari malformation type I: outcome analysis. *J.Neurosurg.* 108: 1211-1214, 2008.
 17. Mc Girt,M; Ninjee,S; Floyd,J et al. Correlation of cerebrospinal fluid flow dynamics and headache in Chiari I malformation. *Neurosurgery:* 56: 716-721,2005.
 18. Novegno F, Caldarelli M et al. The natural history of the Chiari Type I anomaly. *J Neurosurg Pediatr.*;2(3):179-87, 2008.
 19. Levitt,R; Cohn,M. Sleep apnea and the Chiari I malformation: Case Report. *Neurosurgery.*23: 508-510, 1988.
 20. Kanpolat,Y; Unlu,A; Savasa et al. Chiari Type I Malformation presenting as glossopharyngeal neuralgia. *Neurosurgery* 48: 226-228,
 21. Attenello FJ, McGirt MJ et al. Outcome of Chiari-associated syringomyelia after hindbrain decompression in children: analysis of 49 consecutive cases. *Neurosurgery;* 62(6):1307-13; 2008.
 22. Krueger KD, Haughton VM, Hetzel S. Peak CSF velocities in patients with symptomatic and asymptomatic Chiari I malformation. *Am J Neuroradiol;* 31(10):1837-41, 2010.
 23. Gardner,W; Goodall,R. The surgical treatment of Arnold-Chiari malformation in adults. *J.Neurosurg.*7: 199-206, 1950.
 24. Badic,B; Mendoza,D; Batzdor,F. Posterior fossa volume and response to suboccipital decompression in patients with Chiari I Malformation. *Neurosurgery.*37: 214-218, 1995.
 25. Hankinson,T; Tubbs,S; Oakes,J. Surgical Decision-making and treatment options for Chiari Malformations in children. In: Schmidek and Sweet. Ed. *Quiñones-Hinojosa.* Elsevier. Baltimore. Chap. 58, pp: 695-706, 2012.
 26. Milhorat,T; Bolognese,P; Nishikawa,M et al. Association of Chiari malformation type I and tethered cord syndrome. *Surg Neurol.* 72: 20-35, 2009.
 27. Heiss,J; Oldfield,E. Management of Chiari Malformations and Syringomyelia. In Schmidek and Sweet. Ed. *Quiñones-Hinojosa.* Elsevier. Baltimore. Chap. 182,pp: 2071-2080, 2012.
 28. Anderson,R; Dowling,K; Feldstein,N; et al. Chiari I malformation: potential role for intraoperative electrophysiologic monitoring. *J.Clin. Neurophysiol.* 20: 65-72, 2000.
 29. Zamel K, Galloway G et al. Intraoperative neurophysiologic monitoring in 80 patients with Chiari I malformation: role of duraplasty. *J Clin Neurophysiol;* 26(2):70-5, 2009.
 30. Yeh DD, Koch B, Crone KR. Intraoperative ultrasonography used to determine the extent of surgery necessary during posterior fossa decompression in children with Chiari malformation type I. *J Neurosurg.*;105 (1 Suppl):26-32. 2006.
 31. Papanastassiou,A; Schwartz,R; Friedlander,R Chiari I malformation as a cause of trigeminal neuralgia. Case report. *Neurosurgery.* 63: E614-E615, 2008.
 32. Attenello FJ, McGirt MJ et al. Suboccipital decompression for Chiari I malformation: outcome comparison of duraplasty with expanded polytetra-fluoroethylene dural substitute versus pericranial autograft. *Childs Nerv Syst.*; 25(2):183-90, 2009.
 33. Hoffman,C; Souweidane,M. Cerebrospinal fluid related complications with autologous duroplasty and arachnoid sparing in type I Chiari malformation. *Neurosurgery.*62: 156-161, 2008.
 34. Scott,R. Tailored operative technique for Chiari I malformation using intraoperative color Doppler ultrasonography. *Neurosurgery.* 55: 1008, 2004.
 35. Klekamp, J Surgical treatment of Chiari I malformation. Analysis of intraoperative findings, complications and outcome for 371 foramen magnum decompressions. *Neurosurgery* 71: 365-380, 2012.
 36. Munshi,I; Frim,D; Stine-Reyes,R et al. Effects of posterior fossa decompression with and without duroplasty on Chiari malformation-associated hydromyelia. *Neurosurgery.*46: 1384-1389, 2000.
 37. Sacco,D; Scott,R. Reoperation for Chiari malformations. *Pediatr Neurosurg.* 39: 171-178, 2003.
 38. Santoro,D; Delfini,R.; Innocenzi,G et al. Spontaneous drainage of syringomyelia. Report of two cases. *J.Neurosurg.* 79: 132-134, 1993.
 39. Zakaria R, Kandasamy J, et al. Raised intracranial pressure and hydrocephalus following hindbrain decompression for Chiari I malformation: a case series and review of the literature. *Br J Neurosurg;* 26(4):476-81, 2012.
 40. Bindal,A; Dunsker,S; Tew,J. Chiari I Malformation: Classification and management. *Neurosurgery.*37: 1069-1074, 1995.

COMENTARIO

Spagnuolo y col., revisaron retrospectivamente las historias clínicas de 57 pacientes en edad pediátrica de ambos sexos, con el diagnóstico de malformación de Chiari tipo I, con o sin siringomielia, realizado con resonancia magnética, operados en los últimos 20 años.

Todos los pacientes estaban sintomáticos en el momento de la consulta. El síntoma más frecuente fue la cefalea holocraneana sin relación con maniobras de Valsalva. Esto llama la atención porque no responde al patrón habitual, dato que los mismos autores señalaron en la discusión. Hubiera sido interesante profundizar en el mecanismo de dicha cefalea tan atípica y quizás tener la opinión de un neurólogo al respecto.

El tratamiento elegido fue la descompresión cráneo espinal más duraplastia con excelentes resultados. En la literatura, existen variantes (sin duraplastia, con resección de las amígdalas, etc.) pero hoy en día es considerado el tratamiento estándar y, como muy bien señalaron los autores, suele presentar escasas complicaciones.

Sólo en 17 casos tuvieron siringomielia. Aunque los autores refrieron una reducción de las cavidades, no aclararon la extensión de dicha reducción tanto en sentido rostrocaudal como dorsoventral (índice de Vaquero), lo que hubiera permitido evaluar la efectividad de la cirugía realizada. Es común que persistan cavidades residuales debido a la pérdida de elasticidad de la médula espinal por haber estado tanto tiempo dilatada. Esto hay que advertírsele a los pacientes para que no crean que el tratamiento fue ineficaz.

Finalizaron la publicación con una revisión del tema, discutiendo las posibles alternativas que en la actualidad se plantean en el manejo de la malformación de Chiari. En dicha discusión, se pudo observar el escaso nivel de evidencia que sustenta cada una de las alternativas terapéuticas, dejando a los neurocirujanos expuestos a basar sus decisiones sólo en forma empírica, de acuerdo con los resultados obtenidos en su experiencia personal.

Juan José Mezzadri