

UNIVERSIDAD DE CIENCIAS MÉDICAS DE CIENFUEGOS



VIII FESTIVAL DE LAS CIENCIAS MÉDICAS

TITULO: MALFORMACIÓN CEREBELO MEDULAR SÍNDROME ARNOLD CHIARI

Autores:- Fredy David Alfonso Barrio ¹

- Marian Romero Leyva ¹

- Brihan Gómez Lopez¹

Tutor: Dra. Tamara García Alfonso de Armas ²

1. Estudiante de segundo año de la Carrera Medicina. UCM Cienfuegos
2. Profesor Asistente. Especialista de 1er grado MGI y Neurocirugía

Cienfuegos, 2023

“Año 65 de la Revolución”

RESUMEN

Introducción: La malformación de Arnold-Chiari es una enfermedad rara, caracterizada por la presencia de síntomas insidiosos que pueden suponer un retraso en el diagnóstico; consiste en una agrupación de las estructuras nerviosas de la fosa posterior (cerebelo, protuberancia y bulbo raquídeo) que tienden a desplazarse caudalmente a través del agujero occipital. **Objetivo:** Describir las características clínicas, diagnóstico, tratamiento y clasificación de la malformación de Arnold Chiari. **Método:** Se realizó una revisión bibliográfica y se consideraron 25 artículos originales y de revisión, en español e inglés en enero de 2023; de ellos el 96% son actualizadas. Se utilizaron como principales gestores de información: Scielo, Pubmed y Google Académico. Se empleó el método de análisis y síntesis de publicaciones. **Resultados:** Esta malformación es una enfermedad poco frecuente. Representa entre el 1 y el 4% de todas las patologías neuroquirúrgicas. El diagnóstico se realiza meses y hasta años después de comenzada la sintomatología y se confirma en todos los casos con Resonancia magnética de cráneo. El tratamiento es quirúrgico en los pacientes sintomáticos. La cirugía siempre debe realizarse con el apoyo de monitoreo neurofisiológico, que puede ser determinante en la técnica quirúrgica a emplear. **Conclusiones:** El diagnóstico y la intervención oportuna son cruciales para prevenir complicaciones y garantizar resultados óptimos para mejorar la calidad de vida de esta población.

Palabras clave: malformación de Chiari,iringomielia, malformaciones de fosa posterior, descompresión.

INTRODUCCIÓN

El síndrome de Arnold-Chiari es una malformación rara y congénita del sistema nervioso central, fue descrita por primera vez en 1891, por el patólogo austriaco Hans Chiari; en 1894 Julius Arnold describió un caso asociado a mielomeningocele, y en 1903 Schwalbe y Gredig la denominaron malformación de Arnold-Chiari.⁽¹⁾

Según datos de la Organización Mundial de la Salud (OMS), las anomalías congénitas son la cuarta causa de muerte neonatal y la séptima causa de mortalidad en menores de 5 años en el mundo. La prevalencia de malformaciones mayores corresponde a un 2 % a 4 %, según la edad de la población evaluada y si el diagnóstico fue realizado pre- o postnatal. Las malformaciones menores aisladas son mucho más frecuentes y su prevalencia es aún más variable según distintos estudios, reportándose cifras entre 14 % y 35,8 %.⁽²⁾

En la región de las Américas se estima que los defectos congénitos representan menos del 5 % de las causas de mortalidad infantil en los países con los menores ingresos, pero es de 30 % al año de vida, en países con los mayores ingresos ⁽³⁾.

En este sentido, los epónimos de malformación de Chiari y Arnold-Chiari han sido utilizados como sinónimos para definir una serie de malformaciones que se caracterizan por la existencia de una ectopia de las amígdalas del cerebelo que se sitúan por debajo del foramen magnum (FM). De una forma casi generalizada, y por un sentido de justicia histórica, el epónimo “Malformación de Arnold-Chiari” ha sido sustituido por el de “Malformación de Chiari” ⁽⁴⁾.

Por otro lado, la malformación de Chiari es un defecto estructural en el cráneo que casi siempre está presente al nacer, aunque es posible que los síntomas no se desarrollen hasta más tarde en la infancia. En la edad adulta, los problemas pueden incluir dolores de cabeza persistentes, dolor de cuello y debilidad y/o entumecimiento y hormigueo en brazos y piernas, lo que la convierte en una enfermedad de interés. ⁽⁵⁾

La malformación de Chiari es una afección en la cual el tejido cerebral se extiende hacia el canal espinal. Ocurre cuando parte del cráneo es deforme o más pequeña de lo normal, presionando el cerebro y forzándolo hacia abajo, representa entre 1 y el 4% de todas las patologías neuroquirúrgicas.^(2,3)

Está localizada en la fosa posterior o base del cerebro y pertenece al grupo de las malformaciones craneocervicales o alteraciones de la charnela (unión entre la parte superior de la columna cervical y el cráneo). ⁽¹⁾.

Esta malformación es un defecto variable, en la formación del tronco cerebral, que a menudo se asocia a hidrocefalia (acumulación de líquido en el encéfalo). La forma más extrema consiste en la herniación (hernia es la protrusión de un órgano a través de un orificio) de estructuras de la porción más baja del cerebelo, conocidas como amígdalas cerebelosas y del tronco cerebral a través foramen magnum (apertura en la parte posterior del cráneo), de forma que algunas partes del cerebro alcanzan típicamente el canal espinal (área cervical superior) engrosándolo y comprimiéndolo. ^(1,2,3)

La hidrocefalia aparece debido al bloque de los orificios de salida del IV ventrículo o por estrechez asociada del acueducto, estructuras por donde circula normalmente el líquido cefalorraquídeo. La malformación de Arnold Chiari puede aparecer aislada, aunque a menudo se asocia a otras malformaciones del cerebro y de la médula espinal como siringomielia y espina bífida. ^(1,2,5)

El término de síndrome del Arnold Chiari se ha limitado recientemente a las malformaciones congénitas que desplazan el tronco cerebral y el cerebelo hacia el canal espinal. ^(3,5)

La patología de Arnold Chiari es una enfermedad de carácter progresivo, calificada como enfermedad rara dada su baja morbilidad en la población en general que actúa sobre el sistema nervioso central, deteriorando, como consecuencia de ello, la calidad de vida de los pacientes si no es diagnosticada precozmente y si no es aplicada la técnica quirúrgica adecuada. Esta patología del sistema nervioso central, provoca más de 100 síntomas asociados, es causa de minusvalía y uno de los principales motivos de fallecimiento de los neonatos con espina bífida ^(3,4)

La malformación de Chiari es poco común, muchas personas con esta malformación no presentan signos ni síntomas y no necesitan tratamiento. Su afección se detecta solo cuando se practica una técnica de diagnóstico por la imagen del cerebro o de la médula

espinal por otro motivo. Sin embargo, según el tipo y la gravedad puede provocar diversos problemas de salud.⁽⁶⁾

La clínica del síndrome de Arnold Chiari es de expresión muy variable, en función de la posición, del grado de compresión, del nivel de degeneración celular de las amígdalas cerebelosas y la presencia o no de siringomielos.^(1,4)

Los síntomas comienzan de forma insidiosa, progresan de forma irregular e incluso pueden existir periodos estacionarios durante años.^(1, 2,4)

Una de las situaciones más traumáticas de los afectados por esta enfermedad aparece cuando muestran inestabilidad en la charnela y deben ser intervenidos quirúrgicamente para fijarles toda la articulación del cuello, por lo que deben llevar durante un año un halo en la cabeza. Esta situación provoca estados de angustia en los pacientes, ya que por el desconocimiento de la sociedad sobre su enfermedad se sienten observados y desconcertados.⁽¹⁾

Los médicos clasifican la malformación de Chiari en cuatro tipos, según la anatomía del tejido cerebral que se desplaza hacia el canal espinal y de si existen problemas en el desarrollo del cerebro o de la columna vertebral.^(1,2, 5,6)

Los tipos más comunes de malformación de Chiari son los siguientes:

- Tipo 1
- Tipo 2

Aunque estos tipos son menos graves que la forma pediátrica menos frecuente (el Tipo 3 que es la forma más grave), los signos y síntomas aún pueden afectar la vida del paciente.⁽⁶⁾

Existe evidencia de que la malformación de Chiari es hereditaria. Sin embargo, la investigación sobre un posible componente hereditario se encuentra todavía en su fase inicial. La presentación clínica de esta enfermedad es muy variada, no existiendo ningún síntoma patognomónico por ello la adecuada terapéutica de estos pacientes es un

desafío importante para todo profesional de salud, lo cual debe constituir una prioridad de las instituciones de salud, la población y el país en general.^(7,8)

Dadas las consideraciones que anteceden surge el siguiente Problema Científico: ¿Cuáles son las características clínicas, diagnóstico, tratamiento y clasificación de la malformación de Arnold Chiari presentes en la población?

Ante el incremento del número de pacientes diagnosticados con esta patología porque las pruebas para detectarlo son más accesibles hoy, es de vital importancia tener un alto índice de sospecha, para mejorar la calidad de vida de los mismos.

OBJETIVO: Describir las características clínicas, diagnóstico, tratamiento y clasificación de la malformación de Arnold Chiari.

MATERIAL Y MÉTODOS

Se realizó una revisión bibliográfica, en el período de enero-marzo de 2023, con el fin de desarrollar un análisis crítico reflexivo del contenido de documentos; se consideraron artículos originales y de revisión, para un total de 25 artículos, en español e inglés, de ellos el 96% son actualizadas. En la búsqueda realizada se utilizaron como principales gestores de información: Scielo, Pubmed y el motor de búsqueda Google Académico. Tras la identificación de los estudios preseleccionados, se llevó a cabo la lectura de los títulos, resumen y palabras clave, para comprobar su pertinencia con el estudio. Se empleó el método de análisis y síntesis de publicaciones para extraer la información relevante, histórica - lógica, deductiva- inductiva y revisión bibliográfica y se realizó el ordenamiento y la combinación de la información recolectada.

DESARROLLO

La malformación de Arnold Chiari es una malformación rara que consiste en la alteración anatómica de la base del cráneo, en la que se produce herniación del cerebelo y del tronco del encéfalo a través del foramen magnum hasta el canal cervical. El cerebelo es la parte del cerebro encargado del equilibrio. En estas malformaciones, el tejido cerebral

se extiende dentro del canal espinal. Esto puede suceder cuando el cráneo es más pequeño de lo normal causando que el tejido cerebral sea empujado hacia abajo.^(1,6,7)

Su patogénesis todavía se mantiene como un tema de debate, en el cual se han propuesto varias teorías; siendo entre ellas las más prevalentes la teoría molecular genética, que postula que se da a partir de defectos en la programación genética en la segmentación del cerebro posterior; la teoría de amontonamiento que postula que el crecimiento restringido de la fosa posterior causa compresión del tejido neural, la teoría de pulsión hidrodinámica relacionada a hidrocefalia con efecto de masa y la teoría del fluido oligo-cerebroespinal con relación a fallas en el cierre del tubo neural . Se habla de que de manera general, también pueden llegar a ser secundarias a defectos estructurales secundarios a carencias nutricionales durante el embarazo de la madre . De todos modos, se está estudiando con mayor profundidad la etiología genética, y en estudios recientes se ha sugerido que existe una vinculación con alteraciones en los cromosomas 9 y 15 como un desorden para-axial del mesodermo que resulta en una fosa posterior pequeña. La teoría etiopatogénica más aceptada se refiere a un desarrollo insuficiente de la fosa posterior debido a una displasia del hueso occipital. De esta forma se presiona el cerebro y lo fuerza hacia abajo. La parte inferior del cerebelo (amígdalas) se desplaza hacia el canal espinal cervical.⁽⁸⁾

Es una enfermedad inicialmente descrita por John Cleland en 1883, en 1981 el patólogo austríaco Hans Chiari escribió sobre la ectopía del tejido cerebral a partir de los cambios congénitos de hidrocefalia; en donde se propone la primera diferenciación de tipos o grados del descendimiento de las estructuras cerebelares hacia el canal medular . Fue en este trabajo en donde se consolidan como las malformaciones de Chiari Julius Arnold que realizó contribuciones al segundo tipo de malformación, en cuyo honor se lo reconoce como la malformación de Arnold Chiari .^(1,8,9)

Ha llamado la atención de muchos autores que puede existir la malformación de Arnold Chiari sin asociación de otras malformaciones, lo que ha dado lugar a que múltiples teorías que hayan tratado de explicar su aparición sean desechadas, como la de Penfield y Cobor en 1938. Esta plantea que la malformación se debía a la tracción sobre el tallo cerebral en la vida embrionaria, a consecuencia de la fijación de la médula espinal a nivel

de un meningocele. Otras teorías como la de Peach y la de Garner tratan de explicarla a través de una falta en el desarrollo del ángulo protuberancial a causa de una detención precedente o a través de un estado disráfico.^(5,7,8,10,11) En revisión bibliográfica realizada se aprecia la asociación frecuente de anomalías óseas en la región cervical como la impresión basilar, platibasia, fusión del atlas y el axis, etc.

Esta entidad conduce a la reflexión sobre la correspondencia existente con alteraciones en mayor o menor grado a nivel del cierre del tubo neural, lo que puede justificar su fisiopatogenia.^(5,8,9,10)

Lo variado del conjunto de síntomas está en relación con las estructuras afectadas. Cuando existe obstrucción a la circulación del LCR predominan los síntomas de hidrocefalia. En otros casos, los síntomas hacen sospechar de un tumor cerebeloso, una siringomielia, una esclerosis múltiple o diversos tipos de enfermedades degenerativas.^(9,10)

El paciente con malformación de Chiari, es complejo, en su manejo intervienen varias especialidades, principalmente neurocirugía/neurología, pero la presencia de dolor cervical y de cabeza, los mareos, la inestabilidad, y la fatiga de estos pacientes, les lleva a consultar con Reumatología, al objeto de realizar un diagnóstico diferencial y valorar la patología que da origen a los mismos. Muchas pacientes con Chiari fueron diagnosticadas de Fibromialgia. Pero además esta patología se asocia frecuentemente con otras del ámbito reumatológico: (Fibromialgia, Hiperlaxitud de ligamentos (SED), escoliosis, etc.) están frecuentemente asociadas a la malformación de Chiari I.⁽¹⁰⁾

Sin embargo:

- La inespecificidad de los síntomas.
- La falta de correlación clínico-radiológica (pacientes con mínima ectopia pueden tener los mismos síntomas que pacientes con Chiari con un descenso más acusado).
- Y los malos resultados de la descompresión quirúrgica cuando no existen alteraciones flujo del LCR suponen una dificultad añadida para en la asistencia de estos pacientes.

Las pruebas de imagen juegan un papel importante no solo en el diagnóstico, sino también en la toma de decisiones terapéuticas. La Resonancia Magnética de la fosa posterior de craneo, es la prueba de imagen fundamental. Se define radiológicamente por el descenso de al menos 5 mm de la amígdala cerebelosa. La distancia se mide trazando una línea desde el margen anterior (basión) al posterior del agujero occipital (opistion) y desde esta línea hasta el límite inferior de las amígdalas y a partir de estos resultados se realiza la clasificación.^(1,3,4,8,11)

También existen otras pruebas de diagnóstico como Resonancia Magnética medular de columna cervical y dorsal, estudios de dinámica de flujo del líquido cefalorraquídeo. Los estudios mediante secuencias contraste de fase con sincronización cardíaca en modo cine permiten observar el flujo del LCR a través del foramen magno y detectar anomalías en esta patología, de manera cualitativa y cuantitativa. Estudios volumétricos de fosa posterior. Con la RM también se pueden realizar estudios volumétricos de la fosa posterior que permiten una mejor aproximación tridimensional de cara a la intervención quirúrgica. Puede ayudar a diferenciar pacientes sintomáticos de asintomáticos. El signo se conoce como “tonsillar blackout sign”. Siemens Healthcare, Erlangen, Germany lo describen como una señal hipointensa en la secuencia T2-SPACE (“Sampling Perfection with Application optimized Contrast using different flip angle Evolutions”) de las amígdalas cerebelosas, que resulta más marcada en función de la gravedad de los síntomas.^(10, 11,12)

Otras pruebas diagnósticas-Polisomnografía nocturna , Potenciales evocados auditivos del troncocerebral (peaks) ,Potenciales evocados somatosensoriales.⁽¹²⁾

El análisis clínico minucioso y la confirmación mediante resonancia magnética de cráneo son indispensables para brindar asesorar sobre el tratamiento más adecuado que permita mejorar la calidad de vida del paciente.^(11,12)

Hay cuatro tipos distintos de malformación de Chiari (I, II, III y IV). El tipo I es el más frecuente.^(1,2,8,12,13)

Es importante conocer los diferentes tipos de malformación de Arnold Chiari, sus formas de presentación y sintomatologías clínicas para llegar a la certeza diagnóstica y e indicar el tratamiento oportuno de los enfermos en cada caso.

Según sus características se identifican cuatro tipos de malformación:

- Tipo I : herniación caudal de las amígdalas cerebelosas, >5 mm por debajo del *foramen magnum*. No suele acompañarse de descenso del tronco del encéfalo o del cuarto ventrículo ni de hidrocefalia. Característicamente se asocia a siringomielia. Es el tipo más frecuente en la población infantil y normalmente solo se detecta en la adultez, durante exámenes dirigidos a diagnosticar otras enfermedades. Todas las malformaciones de Chiari adquiridas o secundarias pertenecen exclusivamente al tipo I.
- Tipo II : es la denominada malformación de Chiari clásica (o malformación de Arnold-Chiari propiamente dicha). Las estructuras cerebelosas y del tallo cerebral protruyen a través del *foramen magnum*, complicación que puede provocar parálisis parcial o total por debajo del mielomeningoceles. Se pueden presentar otros tipos de alteraciones intracraneales: hipoplasia del tentorio, craneolacunia y anomalías del acueducto de Silvio.
- Tipo III : es la forma más grave de la anomalía. El cerebelo y el tallo cerebral herniados se introducen en el canal medular cervical, a menudo acompañados del cuarto ventrículo cerebral, y comprimen la médula espinal, causando síntomas neurológicos graves.
- Tipo IV : implica un desarrollo incompleto de las estructuras del cerebelo, enfermedad conocida como hipoplasia cerebelosa.⁽¹⁾

La malformación de Chiari tipo I es una afección donde el cerebelo, la parte del encéfalo que controla la coordinación y el movimiento muscular, desciende a través de un orificio que hay en la base del cráneo. Este orificio se llama “foramen magnum”. Por su interior, solo suele pasar la médula espinal. Si esta compresión ejerce presión sobre el cerebelo y la médula espinal, puede llevar a la aparición de síntomas. No suele acompañarse de descenso del tronco del encéfalo o del cuarto ventrículo, ni de hidrocefalia, En el 70% de los casos se asocia a hidrosiringomielia.^(1,5,7,12,13)

Se desarrolla a medida que el cráneo y el cerebro crecen. Como resultado, es posible que los signos y síntomas no se presenten hasta la niñez tardía o la edad adulta y en ocasiones no se presentan ningún síntoma. El tratamiento puede ayudar a los niños que sí presentan síntomas. ^(12,13)

Los médicos no conocen exactamente cuál es la causa de la malformación de Chiari tipo I. Un bebé puede nacer con esta malformación o bien desarrollarla durante los primeros años de vida. Con menor frecuencia, esta malformación puede ocurrir más adelante a raíz de un traumatismo, una infección u otros problemas médicos. ^(13,14)

Se diagnostica con exámenes por imágenes. Algunos medicamentos pueden aliviar los síntomas y el dolor. La cirugía es el único tratamiento disponible para corregir o detener la progresión del daño a los nervios. ^(13,14)

La malformación de Chiari tipo I se puede dar por familias. Por lo tanto, puede ser de base genética. ⁽¹⁵⁾

Signos y los síntomas de la malformación de Chiari tipo I

En el caso de que esta malformación cause síntomas, estos no suelen aparecer hasta la infancia tardía o la adolescencia. ^(1,14,15)

Entre los signos y los síntomas, se incluyen los siguientes ^(1,8,12,14,15,16)

- Dolores de cabeza (sobre todo después de toser, estornudar o hacer esfuerzos)
- Problemas de equilibrio
- Dolor de cuello
- Mareos
- Problemas en la visión
- Coordinación de manos deficiente
- Adormecimiento y hormigueo en las manos y los pies
- Cambio en los hábitos de orinar (hacer pis) o defecar (hacer caca)
- Dificultades para tragar
- Ronquera

A veces, los niños con una malformación de Chiari tipo I también tienen:

- Siringomielia: acumulación de líquido cefalorraquídeo dentro de la médula espinal
- hidrocefalia: acumulación de líquido cefalorraquídeo en espacios que hay en las profundidades del encéfalo
- Apnea del sueño: breves períodos que ocurren durante el sueño en que el niño deja de respirar
- escoliosis: curvatura excesiva de la columna vertebral

Con menos frecuencia, las personas pueden presentar lo siguiente:

- Campanilleo o zumbido en los oídos (acúfenos)
- Debilidad
- Ritmo cardíaco lento
- Curvatura de la columna vertebral (escoliosis) relacionada con el deterioro de la médula espinal
- Problemas respiratorios, como apnea central del sueño, que es cuando una persona deja de respirar durante el sueño

Tratamiento de la malformación de Chiari tipo I

En los niños que no presentan síntomas, los médicos suelen recomendar hacer un seguimiento a través de resonancias magnéticas para ir revisando cualquier posible cambio que pueda ocurrir. La cirugía no suele ser necesaria.^(16, 17)

Cuando el niño presenta síntomas graves, los médicos suelen recomendar un procedimiento quirúrgico llamado **descompresión de la fosa posterior**. Este procedimiento amplía el espacio que puede ocupar el cerebelo y reduce la presión ejercida sobre la médula espinal. La cirugía siempre debe realizarse con el apoyo de monitoreo neurofisiológico, que puede ser determinante en la técnica quirúrgica a emplear.^(16, 17)

Los niños con problemas asociados (como siringomielia, hidrocefalia, apnea del sueño o escoliosis) pueden requerir tratamiento médico de estas afecciones.

Algunos médicos recomiendan que los niños con una malformación de Chiari tipo I eviten ciertas actividades, como la gimnasia, la lucha libre y los deportes de contacto. (7, 17,18)

Malformación de Chiari tipo 2

En la malformación de Chiari tipo 2, una mayor cantidad de tejido se extiende hacia el canal espinal en comparación con la malformación de Chiari tipo 1. (18, 19,20)

Los signos y síntomas pueden incluir los relacionados con una forma de espina bífida llamada mielomeningocele que casi siempre acompaña a la malformación de Chiari tipo 2. En el mielomeningocele, la columna vertebral y el canal espinal no se han cerrado correctamente antes del nacimiento. (18, 19,20)

Cuando se empuja el cerebelo hacia el canal espinal superior, puede interferir en el flujo normal de líquido cefalorraquídeo que protege el cerebro y la médula espinal. Esta circulación deficiente del líquido cefalorraquídeo puede provocar el bloqueo de las señales transmitidas desde el cerebro hacia el cuerpo o la acumulación de líquido cefalorraquídeo en el cerebro o la médula espinal. (20,21)

Como alternativa, la presión del cerebelo sobre la médula espinal o el tronco encefálico inferior puede causar signos o síntomas neurológicos. (21)

Estos son algunos de los signos y síntomas: (7,14,17,21)

- Cambios en el patrón respiratorio
- Problemas de deglución, como arcadas
- Movimientos oculares rápidos hacia abajo
- Debilidad en los brazos

La malformación de Chiari tipo 2 generalmente se detecta con una ecografía durante el embarazo. También se puede diagnosticar después del nacimiento o en la primera infancia. (21)

Malformación de Chiari tipo 3

En los tipos más graves de la afección, la malformación de Chiari tipo 3, una porción de la parte inferior del cerebro (cerebelo) o el tronco encefálico se prolonga a través de una abertura en la parte posterior del cráneo. Este tipo de malformación de Chiari se diagnostica al nacer o con una ecografía durante el embarazo. Esta malformación de Chiari poco común siempre provoca una discapacidad neurológica grave. (17,19,21,22)

Este tipo de malformación de Chiari tiene una tasa de mortalidad más alta y también puede causar problemas neurológicos. (21,22)

Los síntomas, la gravedad y los tratamientos en la malformación de Arnold Chiari varían en cada caso: algunas personas pueden presentar debilidad muscular, mientras que otros pueden no darse cuenta de que lo tienen. (1,3,20,22,23)

Es necesario realizar un exhaustivo y correcto diagnóstico para poder tomar la actitud pertinente para su manejo ante cualquier accidente que lo haya causado y así evitar posibles complicaciones, ya que si bien, siempre no es causa de muerte puede agravar y complicar el cuadro de paciente. (22,23)

En relación al tratamiento, se han propuesto multitud de procedimientos quirúrgicos: craniectomía sub-occipital amplia o reducida, con o sin laminectomía cervical, durotomía con plastia dural o sin ella y extirpación de las amígdalas cerebelosas. (4,8,24)

En la actualidad se aboga por realizarse la cirugía con apoyo de monitoreo neurofisiológico y Doppler transcraneano, para de esta manera determinar la mejor técnica quirúrgica. De forma general, los resultados quirúrgicos son buenos, con pocas complicaciones y muy baja mortalidad. (24,25)

No existe un tratamiento quirúrgico universalmente aceptado, pero la cirugía está indicada ante la presencia de siringomielia y déficits neurológicos progresivos.

En el caso de algunas personas, la malformación de Chiari puede convertirse en un trastorno progresivo y provocar complicaciones graves. En otros, puede que no haya

síntomas asociados y que no sea necesaria una intervención. Las complicaciones asociadas con esta afección incluyen⁽²⁵⁾

- **Hidrocefalia.** Una acumulación de exceso de líquido dentro del cerebro (hidrocefalia) puede requerir que se coloque un tubo flexible (derivación) para desviar y drenar el líquido cefalorraquídeo a otra área del cuerpo.
- **Espina bífida.** La malformación de Chiari puede provocar la espina bífida, una afección en la que la médula espinal o su cubierta no está completamente desarrollada. Parte de la médula espinal está expuesta, lo que puede provocar afecciones graves como parálisis. Las personas con malformación de Chiari tipo 2 suelen tener una forma de espina bífida llamada mielomeningocele.
- **Siringomielia.** Algunas personas con malformación de Chiari también desarrollan una afección llamada siringomielia, en la cual se forma una cavidad o quiste (siringe) dentro de la columna vertebral.
- **Síndrome de médula espinal anclada.** En esta afección, la médula espinal se adhiere a la columna vertebral y hace que la médula espinal se estire. Esto puede provocar daños graves en los nervios y los músculos de la parte inferior del cuerpo.

CONCLUSIONES

Se espera con este trabajo ampliar los conocimientos neuroquirúrgicos sobre una enfermedad infrecuente, el diagnóstico oportuno y el tratamiento de la malformación de Chiari depende de la forma, la gravedad y los síntomas asociados. El monitoreo regular, los medicamentos y la cirugía son opciones de tratamiento para prevenir complicaciones y garantizar resultados óptimos lo cual puede contribuir a mejorar la calidad de vida de estos pacientes.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1-Gómez A, Reyes M, Álvarez A. MALFORMACIÓN DE ARNOLD-CHIARI. Revista Científica de la Escuela Universitaria de las Ciencias de la Salud [Internet]. 2019[citado 5 de abril de 2023];6(6):47-8. Disponible en:

<https://scholar.archive.org/work/bt36okydzfbqlf7hgweiby2nzdq/access/wayback/https://www.amjol.info/index.php/RCEUCS/article/download/8401/8606>

2- Saca Quispe KL, Pallo Cuzco SJ. El cerebelo y su relación con el síndrome de Arnold-Chiari. MJ [Internet]. 6 de febrero de 2023 [citado 5 de abril de 2023]; 5(14):33-34. Disponible en: <https://revista.estudioidea.org/ojs/index.php/mj/article/view/259>

3-Romero-Luna DI, Quesnel García-Benítez C, Jaime-Córdova A, Vargas-Aguilar DM. Malformación de Arnold Chiari tipo 1 en embarazada, reporte de caso clínico. GinecolObstetMex [Internet]. 2022 [citado 5 de abril de 2023]; 90(8): 682-687. Disponible en: <https://www.medigraphic.com/pdfs/ginobsmex/gom-2022/gom228g.pdf>

4-Hernández-Dinza P, Díaz-Terán D, Sánchez-Mancebo K, Macías-Leyva E. Tortícolis muscular congénita asociada a asimetría facial y malformación de Chiari I. Revista Cubana de Medicina Física y Rehabilitación [Internet]. 2019 [citado 5 Abr 2023]; 11 (2): [aprox. 10 p.] Disponible en: <https://revrehabilitacion.sld.cu/index.php/reh/article/view/370>

5-Sierra-Benítez E, Garces-Ginarte M, León-Pérez M. Malformación de Chiari tipo I asociada a hidrocefalia. Revista Electrónica Dr. Zoilo E. MarinelloVidaurreta [Internet]. 2022 [citado 5 Abr 2023]; 47(6): [aprox. 5 p.]. Disponible en: <https://revzoilomarinello.sld.cu/index.php/zmv/article/view/3267>

6- Rodríguez Z. JM, Monzón F. JF, Jam M. O, Moreno J. S, Lagarda C. J. Manejo anestésico en una mujer con malformación de Arnold-Chiari tipo II residual. ReveChilAnest [internet]. 2022 [citado 5 Abr 2023]; 44(2): 163-168. Disponible en: <https://doi.org/10.25237/revchilanestv44n02.06>

7-Espinosa Cuadrado B, TaberneiroAuguet D, Garrido Regacho C, Suazo Sardón J, Bermejo Moreno E. Síndrome de malformación occipital caudal o malformación de Chiari en perros. Estudio retrospectivo. En: XIV Congreso Nacional de Investigación para Estudiantes Pre graduados de Ciencias de la Salud XVIII Congreso de Ciencias Veterinarias y Biomédicas Libro de Comunicaciones Premiadas [Internet]. Universidad Complutense de Madrid; 2021. p. 117-27. Disponible en:

<https://eprints.ucm.es/id/eprint/66107/1/Libro%20de%20Comunicaciones%20Premiadas%20-%20XIV%20Congreso%20Pregraduados%20CC%20%20Salud.pdf#page=119>

8-López Muralles IW, Rivera Castañeda SE, Gil Rohrmoser RC. Craniectomía descompresiva de fosa posterior en malformación de Chiari. Reporte de Caso. REV GUATEM CIR [Internet]. 2020 [citado 5 Abr 2023]; 26(2): [aprox. 3p.]. Disponible en: <http://pp.centramerica.com/pp/bancofotos/1519-40491.pdf>

9- María MezzadriJJ.Siringomielia por malformación de Chiari:resolución espontánea. Revisión bibliográfica. REV ARGENT NEUROC [internet]. 2021 [citado 5 Abr 2023]; 35(3): 216-223. Disponible en: <https://www.ranc.com.ar/index.php/revista/article/view/133>

10-Flores Herrera D, Morales Cozzi C, Ladislao Flores A. Siringomielia asociado a Malformación de Chiari tipo I. RevCientCiencMéd [Internet]. 2012 [citado 06 Abr 2023]; 15(2): 49-52. Disponible en: http://www.scielo.org.bo/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1817-74332012000200012&lng=es

11-Ferré Masó A. Análisis de los trastornos respiratorios y de las alteraciones y de las alteraciones de la arquitectura del sueño en la malformación de Chiari tipo I [Tesis doctoral] [Internet]. [España]: Universidad Autónoma de Barcelona; 2020. Disponible en:<https://www.tdx.cat/handle/10803/672069>

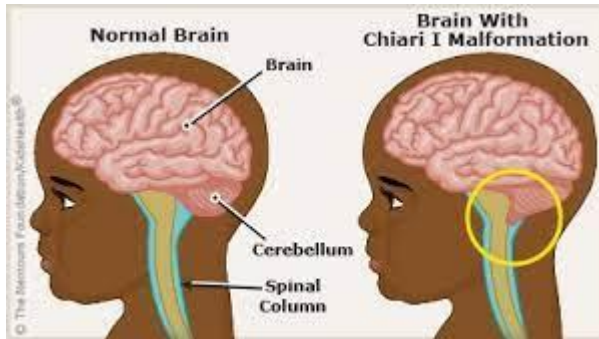
12- García-Leonard J, Sánchez-Lozano A, Valladares-Valle M. Siringomielia asociada a malformación de Chiari tipo I. Informe de caso. Medisur [revista en Internet]. 2020 [citado 06 Abr 2023]; 18(6): [aprox. 5 p.]. Disponible en:<http://www.medisur.sld.cu/index.php/medisur/article/view/4670>

13- Bielsa Cadarso A, Carrasco Aranzazu M, CasassusGascoV.Enfermedad de Arnold Chiari. Una gran desconocida. Revista Electrónica de Portales Médicos [internet]. 2021[citado 5 Abr 2023];XVI(24): [aprox. 5 p.].Disponible en: <https://www.revista-portalesmedicos.com/revista-medica/enfrmedad-de-arnold-chiari-una-gran-desconocida/>

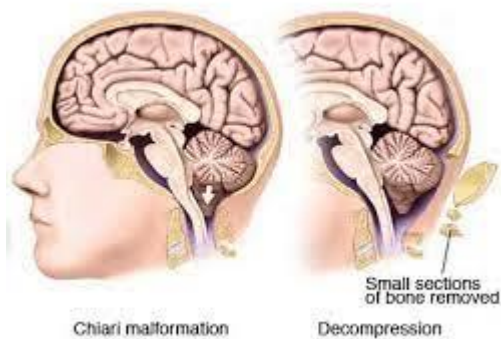
- 14- Castro Villegas C, Márquez Milano A, Espinosa Martínez B. Prevalencia de malformaciones congénitas en la Unidad de Perinatología del Hospital Universitario de Caracas. Revista Obstetricia Ginecología Venezolana [internet]. 2022 [citado 5 Abr 2023]; 82(2): 167-178. Disponible en: <https://doi.org/10.51288/00820206>
- 15- Alhambra Sainz C, Delgado Álvarez P. Patología del Cerebelo de lo mas Infrecuente a lo más Frecuente. SERAM [internet]. 2021 [citado 5 Abr 2023]; 1(1): [aprox. 5 p.]. Disponible en: <https://www.piper.espacio-seram.com/index.php/seram/article/view/4519>
- 16- Ruiz Hernández I, Cano Soler A. Malformación de Arnold Chiari tipo I. Presentación de un caso. Rev. Méd. Electrón. [Internet]. Oct 2020 [citado 4 Abr 2023];32(5):[aprox.7p.].Disponible en: <http://scielo.sld.cu/pdf/rme/v32n5/spu14510.pdf>
- 17-Ruiz de la Paz M, Montero Álvarez L, Martínez Morales I. Mielomeningoceles con malformación de Arnold Chiari tipo II. Presentación de un caso. MediCiego. [Internet] 2019 [citado 14 Feb 2023];15(2):[aprox. 7 p.]. Disponible en: http://bvs.sld.cu/revistas/mciego/vol15_02_09/pdf/c2_v15_02_09.pdf
- 18-Hernández León L; Hernández León O, Cabrera Domínguez NB, Sánchez Monterrey IA, Sarmiento Portal Y, Crespo Campo A. [Agnesia sacra asociada a disrafismo espinal e hidrocefalia](#) . [Rev Cubana Pediatr](#) [Internet]. Jun 2019 [citado 17 Feb 2023]; 85(2):265-72. Disponible en: <http://scielo.sld.cu/pdf/ped/v85n2/ped14213.pdf>
- 19-Martínez Sabater A. Malformación de Arnold-Chiari. La pérdida de la sonrisa. IndexEnferm [Internet]. Dic 2019 [citado 14 Feb 2023];23(4):256-9. Disponible en: http://scielo.isciii.es/scielo.php?pid=S1132-12962014000300013&script=sci_arttext&lng=en
- 20-Camacaro L, Ramos O, Moreno L, Ángel A, García L. Malformación de Arnold Chiari Tipo II Presentación de un caso. Revista Médica Electrónica Portales Médicos [Internet]. 2019 [citado 14 Febr 2023];IX(6):262-4. Disponible en: <https://www.revista-portalesmedicos.com/revista-medica/arnold-chiari-tipo-ii/>

- 21-Rodríguez Loureiro JL, González Benítez N, Monagas Docasal M. Mielomeningocele lumbosacro: presentación de caso. Rev Cubana NeurolNeurocir [Internet]. 2022 [citado 14 Feb 2023];2(1):43-6. Disponible en: <https://dialnet.unirioja.es/descarga/articulo/3876643.pdf>
- 22-Moya de Armas JM, Camacho Gómez AS, Horta Clavero L. Malla de polipropileno en el cierre quirúrgico de la espina bífida del lactante. Acta Med Centro [Internet] 2019 [citado 19 Mar 2023];6(1): [aprox. 2 p.]. Disponible en: <http://www.revactamedicacentro.sld.cu/index.php/amc/article/viewFile/713/831>
- 23-Sorolla Parker JP. Anomalías craneofaciales. Rev. Med. Clin. Condes [Internet]. Ene 2020 [citado 12 Mar 2023];21(1):5-15. Disponible en: https://ac.els-cdn.com/S0716864010705009/1-s2.0-S0716864010705009-main.pdf?_tid=002c15c9-0e88-4c55-81fa-e8df359bfebf&acdnat=1528297568_05c48be24262cd3b4730a2bbb73ebb31
- 24-Martínez Sabater A, Sancho Cantus D. Malformación de Arnold-Chiari y siringomielia en atención primaria. A propósito de un caso. Semergen [Internet]. Ago 2022 [citado 12 Feb 2023];38(5):331-4. Disponible en: http://apps.elsevier.es/watermark/ctl_servlet?_f=10&pident_articulo=90145140&pident_usuario=0&pcontactid=&pident_revista=40&ty=96&accion=L&origen=zonalectura&web=www.elsevier.es&lan=es&fichero=40v38n05a90145140pdf001.pdf
- 25-. Lopez Rivera S. Craniectomía descompresiva de fosa posterior en Malformación de Chiari. REV GUATEM CIR [Internet]. 2020 [citado 5 de abril de 2023]; 26(2):524-528. Disponible en: <http://pp.centramerica.com/pp/bancofotos/1519-40491.pdf>

ANEXOS

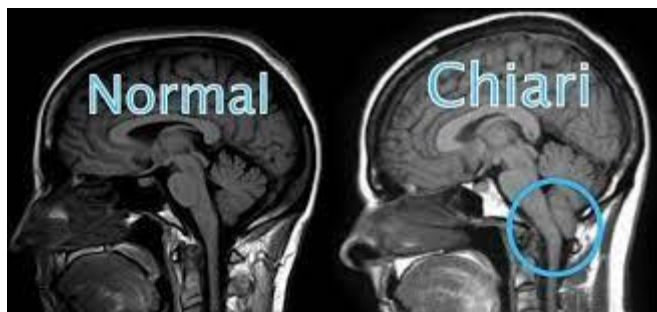


Fuente: <https://kidshealth.org/es/parents/chiari.html>



© MAYO FOUNDATION FOR MEDICAL EDUCATION AND RESEARCH. ALL RIGHTS RESERVED.

Fuente: <https://www.mayoclinic.org/es/diseases-conditions/chiari-malformation/symptoms-causes/syc-20354010>



Fuente: <https://kidshealth.org/es/parents/chiari.html>

