

SÍNDROME DE ARNOLD-CHIARI

DRES. ARJONA MONTILLA C, GARCÍA-GIRALDA M,
SÁNCHEZ ROZAS JA. | HOSPITAL COMARCAL DE BAZA (GRANADA).

Se trata de una rara malformación congénita del sistema nervioso que consiste en una 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.

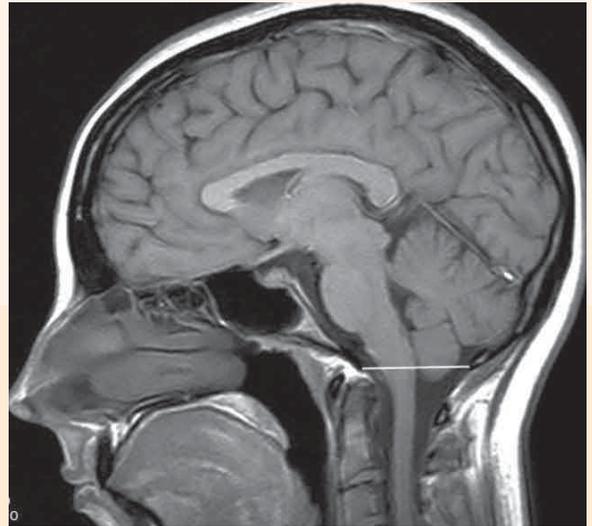


FIGURA 1: Corte sagital de RMN craneal, donde se aprecia ligero descenso de las amígdalas cerebelosas por debajo de la línea de McRae en el agujero magno.

Durante varias décadas, los epónimos Arnold y Chiari han sido utilizados como sinónimos para definir los casos con ectopia de las amígdalas del cerebelo debajo del nivel indicado por el borde posterior del foramen magnum. El primer caso fue descrito por Cleland en 1883. Sin embargo, la descripción más detallada fue elaborada en 1891 por Chiari, completada por Julius Arnold en 1894.

Existen varias tipologías del Síndrome de Arnold Chiari, pero la primera de ellas (tipo I) es la más común y menos grave. La malformación tipo I puede asociarse con siringomielia, es decir, una formación de una cavidad dentro de la propia médula espinal (la palabra siringomielia significa “médula en forma de caña o flauta”)

y en casos extremos con hidrocefalia. En cualquier caso, sus síntomas pueden no manifestarse hasta la adolescencia o incluso hasta la edad adulta.

Los síntomas del tipo I pueden ser bastante inespecíficos: cefaleas occipitales leves, molestias cervicales, sensación de mareo y parestesia moderada (hormigueo en las extremidades). Unas veces progresan de manera irregular, mientras que en otros casos permanecen estacionarios. Lo cierto es que cuando son leves se diagnostica casi por casualidad, mientras se realiza una exploración por otro motivo. Los síntomas pueden confundirse con los de la ansiedad o una depresión. Presentamos un caso clínico con posible síndrome de Chiari.

DESCRIPCIÓN DEL CASO CLÍNICO

- Varón de 62 años, con antecedentes de hipoacusia brusca en oído izquierdo asociado con vértigo hace 19 años, desde entonces quedó con una hipoacusia sensorial de 70-80 db. Consulta porque desde hace 5 meses va perdiendo audición con ruidos en ambos oídos y sensación de pesadez de cabeza.
- La audiometría presenta una hipoacusia sensorial de oído izquierdo de 85 db y en oído derecho de 60 db.
- La impedanciometría es normal y en la RMN craneal no se aprecian procesos expansivos del ángulo ponto-cerebeloso.
- Con posible diagnóstico de hipoacusia hereditaria se le recomienda audífono. Al cabo de los meses, refiere que algunas veces oye mejor por el oído derecho y no necesita el audífono. Los acúfenos en el oído derecho también son fluctuantes, tiene aturdimiento y pesadez de cabeza en región occipital, que mejora con antiinflamatorios y corticoides. Presenta un síndrome depresivo.
- Se pide una RMN craneal de control, la cual informa de ligero descenso de las amígdalas cerebelosas, visualizadas por debajo del foramen magno, por lo que se recomienda completar estudio por el servicio de neurología.
- El paciente rehúsa al estudio neurológico en el centro hospitalario de referencia.

LOS SÍNTOMAS DEL SÍNDROME DE ARNOLD-CHIARI PUEDEN NO MANIFESTARSE HASTA LA ADOLESCENCIA O INCLUSO HASTA LA EDAD ADULTA.

Síndrome de Arnold-Chiari

DISCUSIÓN

Gracias a la introducción de la RMN su detección ha aumentado considerablemente, algunos estudios estiman una prevalencia del 0,1%-0,5%. Se considera patológico cuando las amígdalas cerebelosas bajan más de 5 mm por debajo de la línea de McRae.

Esta malformación suele ser asintomática, sin embargo, la forma de presentación más frecuente es la de dolor occipital o nuchal, exacerbado por la actividad física o las maniobras de valsalva.

Sin embargo, en un estudio retrospectivo observacional de los últimos 5 años en el Hospital Universitario de Valdecilla, se estudian 9 pacientes, siendo las manifestaciones audivestibulares más frecuentes la hipoacusia y acúfenos (7 casos), de los cuales 4 eran unilaterales, 3 bilaterales y en 5 de ellos tenían un carácter fluctuante con inestabilidad.

En la revisión de la literatura médica se publicaron 627 casos, de los cuales el 49% presentaban inestabilidad, en el 18% vértigos, en el 15% hipoacusia y 15% nistagmo espontáneo.

Por lo tanto, es importante la familiarización de los otorrinolaringólogos con la sintomatología de esta enfermedad. Como medidas generales, los enfermos deben tener especial cuidado con aquellos ejercicios y maniobras que impliquen movimientos bruscos o forzados del cuello.

Del mismo modo es conveniente evitar todas aquellas situaciones que supongan un aumento de la presión intracraneal. En este sentido es aconsejable seguir, por ejemplo, una dieta rica en fibra para evitar el estreñimiento y el consecuente esfuerzo asociado a la defecación.

Por lo que se refiere al tratamiento, salvo en los casos más leves, en los que se adopta una actitud conservadora, se recurre a una intervención quirúrgica. Su finalidad es la descompresión de las zonas del sistema nervioso afectadas y el restablecimiento de la circulación normal del líquido cefalorraquídeo y del equilibrio normal de presiones.

Bibliografía

Gloria Guerra Jiménez, Ángel Mazón Gutiérrez, Marco de Lucas E, Valle San Román N, Martínez Laez, Morales Angulo. Manifestaciones audivestibulares en la malformación de Chiari Tipo 1. Serie de casos y revisión bibliográfica. Acta Otorrinolaringol. Esp. 2015; 66(1): 28-35.

Amado Vázquez A, Avellaneda Fernández A, Barrón Fernández J, Chesa i, Octavio E, De La Cruz Labrado, Escribano Silva. Malformaciones de la unión cráneo-cervical (Chiari tipo 1 y Siringomielia). Documento de consenso. Madrid: AWWE; 2009.

Malformaciones de la unión cráneo-cervical (Chiari tipo I y siringomielia) Documento de consenso. Editorial Médica A.W.W.E. S.A. (Alliance for World Wide Editing) 2009.