

MANIFESTACIONES OTORRINOLARINGOLOGICAS EN LA MALFORMACION CHIARI

María José Naya Gálvez, MD, Jesús José Fraile Rodrigo, MD, Rafael Fernández Liesa, MD, Eugenio Andrés Vicente González, MD, Cristina Marín Garrido, Luís Carmen Sampérez, and Jorge Damborenea Tajada.

La malformación de Chiari causa herniación de la amígdala cerebelosa a través del foramen magno, resultando en el descenso del tronco del cerebro y/o la tracción en los pares craneales bajos. Es importante para los otorrinolaringólogos el reconocer las malformaciones Chiari como parte del diagnóstico diferencial de los desordenes de equilibrio, porque pacientes podrían mostrar inicialmente síntomas relacionados con el sistema vestibular, incluyendo ataxia, nistagmus o vértigo. Mostramos dos casos.

La malformación Chiari se caracteriza por una herniación de la amígdala cerebelosa a través del foramen magno con un descenso del tronco del cerebro y tracción de los pares craneales bajos. Está clasificado en 4 tipos de acuerdo con el grado de prolapso:

- Tipo 1 está caracterizado por la herniación de la amígdala sin desplazamiento cerebeloso. Este es el tipo más frecuente y es diagnosticado en adultos que han tenido síntomas durante años.
- Tipo 2, o Síndrome Arnold Chiari, consiste en la protusión del vermis cerebeloso, el puente y el bulbo. Podría haber incluso una introducción del cuarto ventrículo en la columna espinal cervical. Se diagnostica en los primeros meses de vida siendo asociada con mielomeningocele en el 90% de los casos.
- Tipo 3 está asociado con defectos óseos del hueso occipital con herniación cerebelosa completa. Esta lesión es fatal.

- Tipo 4 está caracterizado por hipoplasia del cerebelo y también es fatal.

El tipo 1 de la malformación Chiari podría ser asintomático durante años y más tarde mostrar molestias vestibulares no específicas, como inestabilidad o nistagmus de apariencia maligna y carácter evolutivo o bien de otro tipo de carácter más general como las migrañas. Presentamos dos casos clínicos de pacientes con malformación Chiari 1 que presentaron síntomas otorrinolaringológicos.

CASOS CLINICOS

CASO 1

Mujer de 46 años con historial clínico previo sin antecedentes de interés que se presentó dos veces en el servicio de Otorrinolaringología del Hospital Universitario Miguel Servet de Zaragoza, España, aquejándose de una sensación caracterizada por el giro de objetos.

La sensación duró varias horas y no fue acompañada por síntomas vegetativos o relacionada con la posición de la cabeza u otro factor.

Más tarde, el paciente experimentó inestabilidad postcrisis que duró durante unos días y no fue asociada con síntomas neurológicos o de audición. También afirmaba que tenía historias de roncopatía con cansancio generalizado por la mañana y somnolencia durante el día, aunque es dudosa la apnea del sueño.

La otoscopia fue normal, mostrando un nistagmus espontáneo horizontal hacia la izquierda y uno vertical inferior. En la exploración de equilibrio, los resultados del test de Romberg y Uterberger fueron negativos junto con el test de la marcha y las pruebas de indicación también negativos.

El examen neurológico no indicó una afección de los pares craneales o síntomas cerebelosos. En los test complementarios realizados, la audiometría tonal fue normal pero no el electronistagmograma (Fig.1). En el estudio de movimientos sacádicos, se observó una disimetría en la mirada a la izquierda y cierta lentitud en las sacadas verticales debido a la hipermetría. Ambos resultados sugerían una alteración central. Ataxia pendular seguida en ambas direcciones (horizontal y vertical) con imágenes en escalera y en dientes de sierra, sugerían una lesión central, probablemente cerebelosa.

En la exploración del nistagmus a la derecha, se encontró una ambliopía a la que se refería el paciente durante la prueba, junto con un nistagmus vertical inferior. Un evidente nistagmus espontáneo horizontal se encontró hacia la izquierda. En el estudio del nistagmus posicional, se observó un nistagmus de dirección fija hacia la izquierda en posición decúbito supino, cambiando a la derecha y a la izquierda. En los test calóricos, no se observó paresia laberíntica pero hubo una moderada prevalencia direccional hacia la izquierda (36.7%).

Los potenciales auditivos evocados del troncoencéfalo así como el TAC del ángulo pontocerebeloso fueron normales. La resonancia magnética fue realizada y

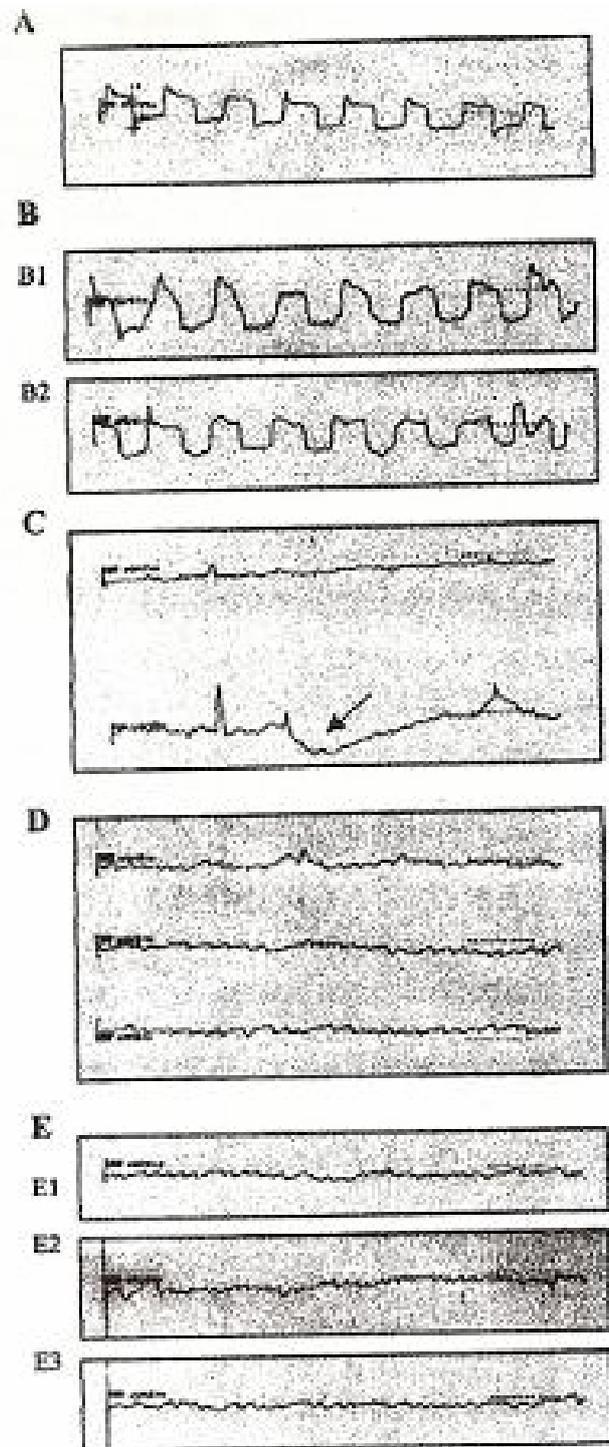


Fig 1. Case 1: Electronystagmographic study. Horizontal saccades (A), horizontal pendular movement (B1) and vertical pendular movement (B2), extreme gaze to the right with downbeat nystagmus (arrow) (C), spontaneous nystagmus (D), and positional nystagmus in supine decubitus (E1), right turn (E2), and left turn (E3).

se observó una herniación de la amígdala cerebelosa a la altura del foramen magno (Fig. 2). Este descubrimiento fue el diagnóstico definitivo de la malformación de Chiari I.

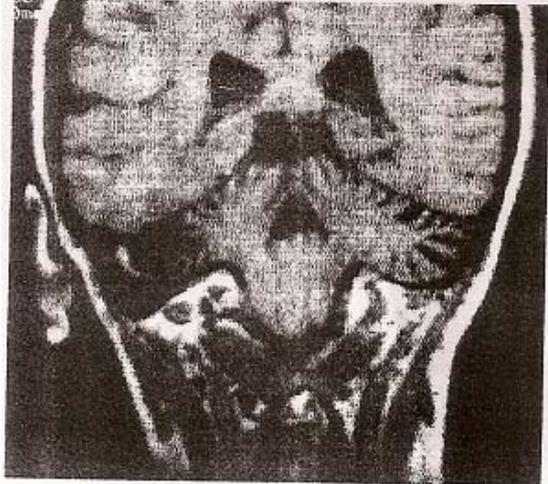


Fig 2. Case 1: MRT in coronal section. A herniation of the cerebellar amygdalae is observed through the foramen magnum.

Para completar el estudio, realizamos una exploración estática y dinámica de las vías respiratorias de acuerdo con el protocolo de nuestro servicio de otorrinolaringología, el test de Epworth de somnolencia diurna con un valor de 13 y una polisomnografía. Al paciente se le diagnosticó una apnea del sueño obstructiva de bajo grado para la cual se establecieron tratamientos higiénico-dietéticos y postural. Tratamiento farmacológico sintomático fue prescrito con betahistina durante 2 meses y con dihydroergocristine durante otros 2 meses. En 6 meses la inestabilidad desapareció y hoy, dos meses más tarde, persiste un ligero nistagmus en la mirada lateral que solo se puede ver con unas lentes Fenzel.

CASO 2

Hombre de 48 años con historial clínico previo sin antecedentes de interés, presentaba sensación de balanceo que había durado varias horas, acompañada de síntomas vegetativos con clara lateropulsión a la derecha. Estos síntomas se habían incrementado

severamente en meses anteriores. El paciente también se quejaba de constante zumbido en ambos oídos y una progresiva hipoacusia bilateral durante 2 años, que se incrementaba en periodos de crisis. También manifestó roncopatía durante varios años con somnolencia diurna y posible apnea del sueño. No presentaba otros síntomas neurológicos aunque él contaba que su hermano también sufría vértigos.

La prueba otoscópica fue normal como también lo fue el reflejo oculo-vestibular y el examen neurológico. Sin embargo, en el estudio del equilibrio, el Romberg, Uterberger y el test de la marcha, mostró una remarcable desviación a la derecha. Los resultados de las pruebas de indicación fueron normales. En la audiometría fue observada una hipoacusia neurosensorial bilateral que era más aguda en el oído izquierdo.

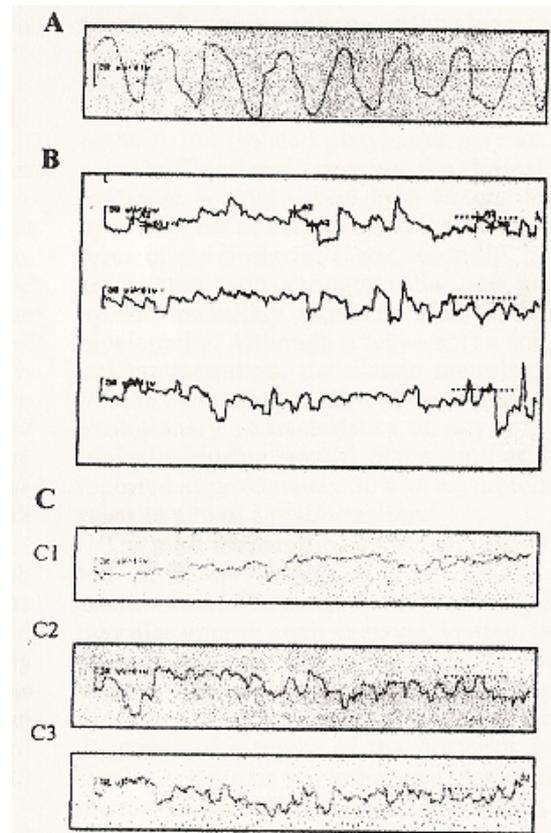


Fig 3. Case 2: Electronystagmographic study. Pendular movement of saccadic characteristics (A), spontaneous nystagmus to the right (B), and positional nystagmus in hyperextension (C1), right turn (C2), and left turn (C3).

Los descubrimientos más relevantes en el estudio electronistagmográfico fueron un movimiento pendular de características sacádicas y un nistagmus horizontal espontáneo a la derecha. En la evaluación del nistagmus posicional, se observó un nistagmus a la izquierda cuando el paciente hiperextendía su cabeza y a la derecha cuando cambiaba de derecha a izquierda. Las exploraciones electronistagmograficas sugirieron un tipo de lesión central (Fig.3). Todos los estudios realizados en el caso clínico anterior, fueron llevados a cabo en este paciente hasta que se alcanzó el diagnóstico de una ligera apnea del sueño obstructiva. Los potenciales auditivos evocados del tronco encéfalo y el TAC fueron normales. En la RM se observó una herniación de la amígdala cerebelosa hacia el tronco del cerebro, así que al paciente se le diagnosticó una malformación de Chiari Tipo I (Fig. 4).

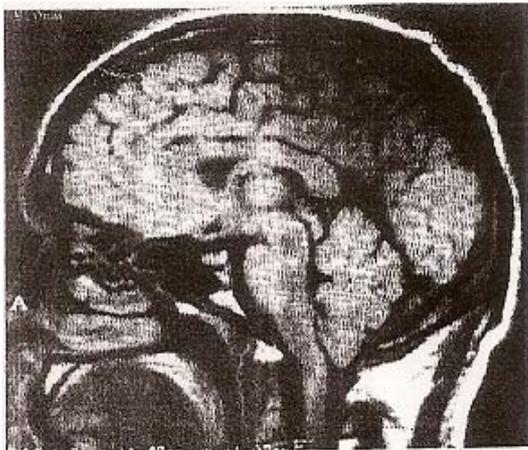


Fig 4. Case 2: MRI in sagittal section. Cerebellar herniation is observed.

En el presente, el paciente experimenta migrañas que son provocadas y se incrementan por ciertas posturas y esfuerzos, la oscilación de objetos en su campo visual de causa no oftalmológica, y episodios de caídas con pérdida de consciencia. Ha sido evaluado por el departamento neurológico y remitido al servicio de neurocirugía para tratamiento quirúrgico de malformación de Chiari I. Sus vértigos permanecen igual, continua

inestabilidad con más episodios intensos, a pesar de tratamiento médico sintomático con betahistina, nimodipina y rehabilitación, la hipoacusia es claramente más severa.

DISCUSION

Hay muchas teorías etiopatogenicas postuladas para explicar la malformación de Chiari, la cual es considerada por varios investigadores como la malformación principal del tronco del cerebro, secundaria a la presión ejercida desde arriba causada por hidrocefalia o tracción del tronco hacia abajo y secundaria a la fijación caudal de la médula en la mielomeningocelia. Sin embargo, la teoría más aceptada es que una primera hipoplasia del condrocraqueo de la fosa posterior, forzaría al cerebro hasta crecer hacia el tronco del cerebro. Muchos estudios muestran la misma distribución para ambos sexos.

La malformación de Chiari está asociada con otras malformaciones, hidrocefalia y la constante mielopatía secundaria y siringomielia, que la malformación independiente más frecuentemente asociada. Esta malformación es habitualmente cervical pero también podría aparecer en la parte dorsal o lumbar de la columna o siringobulbia. El síndrome de Arnold Chiari (Tipo III) está relacionado con la mielomeningocelia.

Las malformaciones de Chiari son comúnmente encontradas en contextos de malformaciones múltiples óseas de la región cráneo-occipital, las más frecuentes incluyen el canal basilar o proceso odontoide, platibasia, la parcial occipitalización del atlas, hipoplasia del atlas, bifidismo del arco posterior del atlas, fusión occipital con algunas masas laterales, desviación odontoide, vertebralización occipital, persistencia del proatlas, fusiones vertebral cervical (Klipper - Feil síndrome o distrofia

brevicollis), y espina bífida o malformaciones más extendidas en el resto de la columna.

El canal basilar está definido por el ascenso o hundimiento hacia el cráneo del orificio occipital y estructuras contiguas, especialmente la apófisis odontoides del axis. Habitualmente esta apófisis no se extiende más de 5 ó 6 mm más allá de las líneas de Chamberlain (une el borde posterior del hueso palatino con el borde posterior del orificio occipital) o las líneas de McGregor (une el borde posterior del hueso palatino con la porción más baja del occipital) en una radiografía craneal. Su penetración por encima de este es indicación de canal basilar. Prácticamente todos los canales basilares son platibasicas (el clivus se acorta habitualmente y adopta una dirección horizontal), pero podrían existir platibasias aisladas.

En la malformación de Chiari, la presentación clínica está condicionada por 3 factores: primero, por el grado de herniación de la estructura nerviosa de la fosa posterior; segundo, por la asociación con la siringomielia; y finalmente por los

segmentos medulares afectados por la mielopatía. Aunque representa una malformación congénita, la dolencia neurológica clásica no es congénita y podría aparecer con características de evolución a cualquier edad pero es más típico durante la juventud. Algunos estudios han presentado aproximadamente 30% de casos asintomáticos en la malformación de Chiari I.

El síntoma clínico más frecuentemente presentado en la malformación de Chiari es la migraña occipital (90%) (Tabla 1). Los síntomas cerebelosos podrían aparecer también, por ejemplo ataxia, vértigos, inestabilidad, dismetría, disdiadococinesia, hipotonía, temblores intencionados o disartria, que podría llevar a un diagnóstico diferencial de tumor en la fosa posterior. Síntomas oculares no son frecuentes: ambliopía es la más frecuentemente observada. Broncoaspiraciones, síncope, alteraciones respiratorias y múltiples síntomas podrían aparecer. La coexistencia de dolencias no relacionadas lleva a menudo a una confusión de diagnóstico de esta enfermedad con esclerosis múltiple.

TABLA 1 Síntomas de la malformación de Chiari

<u>General</u>	<u>Cerebelar</u>	<u>Secundario a la Siringomielia</u>
Dolor de cabeza	Hipotonía	Hormigueo en las extremidades
Fatiga	Temblores	Hipoestesia en las extremidades
Pérdida de memoria	Disartria	Sensación de quemazón
Presión en el cuello	Ataxia	Anestesia Termalgésica
Dolor de espalda	Dismetria	Alteración de reflejos musculares
Insomnio		Arreflexia
Mala circulación		Alteración de Cinestesia
Nausea		Disfunción de las habilidades motoras
Problemas menstruales		
Alteraciones sexuales		
Hipotermia		
Broncoaspiraciones		
Alteraciones respiratorias		
Drop attacks		

Alteraciones oculares

Pérdida de visión
Intolerancia a los destellos luminosos
Diplopía

La Siringomielia tiene una característica anestésica termalgésica de distribución segmentaria con analgesia de bajos segmentos cervicales. Por eso, estos pacientes presentan frecuentemente quemaduras y traumatismos en las extremidades superiores. Siringomielia también se presenta con amiotrofía y alteración de reflejos osteotendinosos debido a la arreflexia, también con incontinencia vesical.

Después de varios estudios retrospectivos de pacientes con malformación de Chiari, se ha mostrado que la inestabilidad es el síntoma más frecuente en el campo otorrinolaringológico (77%). Vértigos, mareos, nistagmus e hipoacusia también podrían producirse (Tabla 2). En algunos estudios, se ha observado hipoacusia progresiva unilateral. Alteraciones de los últimos nervios craneales son característicos y producen disfagia, disfonía, estridor laríngeo o parálisis del paladar. Graham documenta un caso de parálisis bilateral de las cuerdas vocales.

Hipoestesia facial podría producirse a causa de la compresión o disestesia trigeminal. La causa de la lesión de los pares craneales es desconocida pero se piensa que podría ser debido a su alargamiento.

La apnea del sueño es frecuente en pacientes con malformación de Chiari. Ellos podrían tener un componente central a causa de la compresión del centro respiratorio causado por la hidrocefalia o tracción del tronco del cerebro, y también un componente obstructivo porque en la malformación de Chiari hay malformaciones frecuentemente asociadas del esqueleto osteocartilaginoso craneofacial. El último fue el caso de nuestros dos pacientes en quienes fue diagnosticada una ligera apnea del sueño obstructiva. Un diagnóstico diferente será llevado a cabo con otras enfermedades del sistema nervioso central, incluyendo neurinomas acústicos, esclerosis múltiple y procesos de la fosa posterior.

TABLA 2 Manifestaciones otorrinolaringológicas asociadas con la malformación de Chiari

Manifestaciones Vestibulares

Falta de equilibrio
Balanceo
Vértigos
Vértigo posicional
Vértigo espontáneo
Nistagmus
Pérdida de audición
Tinnitus

Alteraciones de los pares craneales

Disfagia
Disfonía
Alteraciones en el movimiento de la lengua
Pérdida de olfato
Hipoestesia facial

Otros síntomas

Apnea del sueño

Electronistagmografía o videonistagmografía ayudarán en el diagnóstico, pero típicos descubrimientos hechos sobre este síndrome no son exclusivos de esta malformación, ni tampoco lo son las alteraciones del movimiento pendular en las sacadas o el nistagmus vertical inferior que también podrían aparecer en atrofia cerebelosa olivopontina, infartos del tronco del cerebro o esclerosis múltiple. Los potenciales auditivos evocados del tronco encéfalo no son específicos. Se puede realizar un TAC específico de la lámina basilar pero una RM dará un diagnóstico más certero. El estudio mielográfico muestra una imagen característica de obstrucción (de contraste) en la zona cervical causada por tejido cerebeloso herniado.

El tratamiento quirúrgico consiste en una craneotomía suboccipital en adultos con malformación Chiari I con síntomas debilitantes y en pacientes con Chiari II como primer tratamiento junto con tratamiento del mielomeningocele. La cirugía siempre estará acompañada por una marsupialización o drenaje de la cavidad en casos que impliquen siringomielia asociada. Se han obtenido satisfactorios resultados con este tratamiento, incluyendo la resolución de algunos síntomas pero el resultado en pacientes con siringomielia es menos exitoso.

La conclusión es que manifestaciones clínicas frecuentes e inespecíficas tales como inestabilidad, nistagmus o tinnitus en pacientes de otorrinolaringología, podrían ocultar orígenes poco usuales como la malformación Chiari.