



La Malformación de Chiari Sintomática

por W. Jerry Oakes MD, Hospital de niños de Alabama

Las personas con mielomeningocele tienen anomalías que no se limitan a la médula espinal. Estas incluyen el desarrollo de hidrocefalia (en casi el 95 por ciento de los pacientes) y el desarrollo de los síntomas relacionados con el área donde se unen el cerebro y la columna (malformación de Chiari).

Hace más de cien años, el profesor Chiari, patólogo austriaco, estudió un grupo de pacientes que tenían una porción del cerebro desplazado hacia el cuello. Calificó esas malformaciones según su gravedad desde el Tipo I (la forma más leve) donde la parte más baja del cerebelo, denominada amígdalas cerebelosas, descienden una corta distancia hacia la columna cervical, hasta el Tipo III (la forma más grave) donde grandes porciones de importantes regiones cerebrales se desplazan hacia un saco ubicado en el extremo superior del cuello.

Una amplia mayoría de los pacientes con espina bífida tienen la forma intermedia (Chiari de Tipo II o malformación de Arnold-Chiari), en la que el vermis del cerebelo y parte del tallo encefálico descienden hacia la columna cervical. Muchos cambios cerebrales están asociados a esta anomalía.

Aunque cierto grado de malformación está presente en la amplia mayoría de las personas con espina bífida, parece ser sintomática en aproximadamente una de cada tres personas. Este 33 por ciento puede resultar ser una cifra engañosamente baja puesto que, como seguimos a los pacientes durante períodos prolongados, los adolescentes y los adultos jóvenes parecen tener cierta propensión a desarrollar un progreso clínico atribuible a esta lesión. El desarrollo de síntomas relacionados con la malformación de Chiari está, en parte, vinculado con la gravedad de la malformación.

Por ejemplo, cuando el tejido cerebral se encuentra por debajo del nivel de la cuarta vértebra cervical (C4), es alta la probabilidad de que se produzcan síntomas graves a raíz de esta anomalía. Por otro lado, menores grados de descenso del cerebro muy por encima del nivel de la C3 son menos susceptibles a tener síntomas progresivos claramente reconocidos.

Los síntomas, cuando ocurren, tienden a provenir de una de las tres áreas del sistema nervioso central: el cerebelo, el tallo encefálico inferior y la médula espinal. El complejo sintomático es bastante diferente en cada una de éstas y parece ser predecible en cierta forma, según la edad del paciente al momento de presentarse. Los neonatos y los niños pequeños con síntomas tienden a presentar dificultad para tragar lo que lleva a una mala alimentación, un llanto débil o tenue, estridor inhalatorio (ruido al inhalar), con frecuencia exacerbado por el llanto, arqueado de la cabeza y posiblemente debilidad facial, entre otros. Cuando es grave, los síntomas pueden traer aparejada insuficiencia

respiratoria que puede poner en peligro la vida del paciente. La malformación de Chiari sintomática es, en la actualidad, la principal causa de muerte entre las personas con espina bífida, en especial durante los primeros años de vida.

El niño o el adolescente puede desarrollar rigidez o espasticidad de brazos o manos. Esta rigidez puede ser tan grave que las extremidades superiores no funcionarán normalmente. Si estos síntomas son progresivos, pueden dejar las extremidades superiores del paciente sin función. Asociada a la rigidez puede aparecer la pérdida del tacto o sensación en las manos o brazos. Esta pérdida puede no incluir todos los tipos de sensaciones, sino estar restringida sólo a ciertos tipos como la pérdida de sensación de dolor o temperatura.

La tercera área que se puede ver afectada es el cerebelo. Esta porción del cerebro, ubicada en la parte posterior de la cabeza, controla el equilibrio y la coordinación. Estos síntomas son los menos probables y pueden ser los más difíciles de identificar, sobre todo en los niños pequeños.

Con el advenimiento de la imagen de resonancia magnética (MRI, por sus siglas en inglés), la evaluación de las anomalías estructurales de la columna cervical se ha simplificado notablemente. Aunque se encuentran disponibles otros métodos, la MRI brinda imágenes de altísima resolución del área en estudio con casi ningún riesgo para el paciente. No solo se puede obtener la posición del cerebro sino que también se pueden evaluar incluso quistes u otros problemas de la médula espinal. La MRI también se puede utilizar para evaluar el líquido cefalorraquídeo (CSF, por sus siglas en inglés) alrededor de la parte posterior del cerebro. Otros exámenes, que evalúan la integridad de los aspectos funcionales del tallo encefálico y la columna, a veces son de utilidad. Estos incluyen una prueba de respiración CO₂ que muestra la función del centro respiratorio del cerebro, la respuesta somatosensorial evocada (consistente en cronometrar las señales eléctricas que conectan los brazos y las piernas con el cerebro), la respuesta del tallo encefálico evocada (la capacidad del cerebro de procesar sonidos), entre otros procedimientos.

De importancia primordial en los pacientes que se sospecha que son sintomáticos a la malformación de Chiari, es el hecho de asegurar la presión intracraneal normal antes de cualquier consideración de intervención para tratar la malformación de Chiari. Esto implica que al paciente se le evalúe su desviación primero. El enfoque de "evaluar primero la desviación" es de suma importancia. Si hay alguna duda respecto de la función de la desviación, el sistema se debería inspeccionar desde el punto de vista quirúrgico. Una vez que se determina que la presión intracraneal es normal y que la desviación está funcionando de manera correcta, la siguiente pregunta a responder es si los síntomas del paciente ponen en peligro su vida y/o si son progresivos. La mayoría de los pacientes con evidencias radiográficas de una malformación de Chiari de Tipo II no necesitan cirugía y no parecen ser progresivos. Si se observan síntomas graves, se debe considerar una intervención quirúrgica. El objetivo de la operación consiste en destapar la columna cervical por encima del cerebro anormalmente bajo y en reestablecer el movimiento normal del CSF.

La operación es relativamente segura en manos experimentadas pero la debería realizar un cirujano especialmente capacitado y con experiencia en operaciones de niños con malformaciones cerebrales. La excelencia técnica necesaria para realizar esta operación es alta y una experiencia relevante es insustituible. La estrategia alternativa de mayor atención conservadora para los pacientes con malformación de Chiari sintomática requiere un comentario en especial. En la actualidad se cree que la mayoría de los pacientes con espina bífida no demuestran un rápido progreso clínico. Las opiniones van desde si un determinado paciente debería someterse a cirugía o si sólo se lo debería seguir clínicamente. Por lo general, cuanto más se percibe el progreso del paciente como secundario respecto de su malformación de Chiari, más universal es la aceptación de la intervención quirúrgica. Algunos exámenes en serie del paciente resultan fundamentales para evaluar este problema y volver a arreglar la desviación en primer lugar.

¿Tiene alguna pregunta?

Llame al (800) 621-3241

URL: <http://www.sbaa.org>

Esta información no constituye un asesoramiento médico. Dado que los casos específicos pueden apartarse de la información general presentada en este documento, la SBA aconseja a los lectores consultar a un médico u otro profesional calificado.

Asociación de Espina Bífida • 4590 MacArthur Boulevard, NW • Suite 250 •
Washington, DC 20007-4226

Tel: 202.944.3285 • Fax: 202.944.3295 • Centro Nacional de Recursos: 800.621.3141
Sitio web: www.sbaa.org • E-Mail: sbaa@sbaa.org