

Trastornos de la circulación del líquido cefalorraquídeo, malformación de CHIARI TIPO IV. A propósito de un caso.

Grisolía NA¹, Yañez A²

Resumen

El flujo habitual del líquido cefalorraquídeo puede afectarse por varias patologías.

La malformación de Chiari tipo IV se caracteriza por un defecto en el rombencéfalo que resulta en hipoplasia o aplasia cerebelosa.

Compartimos el caso de un paciente de 10 años con antecedente de cefalea crónica que consultó por presentar fiebre, vómitos y diarrea de 4 días de evolución.

Es importante ponderar la punción lumbar con manometría y la resonancia magnética nuclear con dinámica de circulación de líquido cefalorraquídeo para evidenciar el trastorno de flujo y su etiología. El tratamiento quirúrgico resuelve la mayoría de estos cuadros con excelente pronóstico.

Palabras Clave: Malformación de Chiari, Neurocirugía, Pediatría.

Summary

Cerebrospinal fluid circulation can be affected by many diseases. Chiari type IV malformation is characterized by rhombencephalon defect which provokes hypoplasia or aplasia in the cerebellum. We share a 10-year-old child suffering from fever, vomiting and diarrhea for 4 days. He also referred chronic headache.

Lumbar puncture with manometry test and nuclear magnetic resonance with cerebrospinal dynamic's circulation test, contribute to the diagnosis.

Surgery resolves most of these conditions with an excellent prognostic.

Keywords: Chiari malformation, Neurosurgery, Pediatrics.

Introducción

El flujo habitual del líquido cefalorraquídeo (LCR) puede verse afectado por varias patologías. Una de ellas es la malformación de Chiari, que presenta variantes¹.

Este grupo de patologías predominan en pacientes adultos, encontrándose descriptas de manera infrecuente dentro de la población pediátrica².

El Chiari tipo IV se caracteriza por presentar un defecto en el rombencéfalo, asociado a aplasia o hipoplasia de la tienda del cerebelo⁴.

La inespecificidad de los síntomas y la falta de reconocimiento de los patrones imagenológicos dificultan el diagnóstico de esta entidad⁴.

Caso Clínico

Paciente masculino de 10 años con antecedente de cefalea crónica, consultó por presentar fiebre, vómitos y diarrea de 4 días de evolución, asociado a fotofobia, ataxia y disartria.

Los datos de laboratorio revelaron leucocitos 8100/mm³ (neutrófilos 73.2%, linfocitos 20%), hemoglobina 13.9 mg/dl; hematocrito 41.2%, plaquetas 386000/mm³, velocidad de eritrosedimentación globular 35 mm/h, TP 65%, APTT 46 segundos, glucemia 109 mg/dl, urea 37.7 mg/dl, creatinina 0.37 mg/dl, calcio sérico 8.92 mg/dl, fosforo 4.21 mg/dl, magnesio 2.21 mg/dl, ácido úrico 2.8 mg/dl, colesterol 135 mg/dl, bilirrubina total 0.5 mg/dl, directa 0.2 mg/dl, fosfatasa alcalina leucocítica 151 UI/l, aspartato aminotransferasa 19 UI/l, alanina aminotransferasa 7 UI/l, lactato deshidrogenasa 360 UI/l, proteínas totales 6.37 g/dl, albumina 3.5 g/dl, proteína C reactiva 54.92 mg/dl. PH 7.42, pCO₂ 36 mmhg, HCO₃ 23 meq/l, Na: 143 meq/l, K: 4.2 meq/l, Cl: 107 meq/l, lactato 2 mg/dl.

LCR líquido límpido, incoloro, glucorraquia 50 mg/dl, lactato 1,5 mg/dl; 18 elementos predominio monomorfonuclear.

Hemocultivo, cultivo en LCR de gérmenes comunes, reacción en cadena de polimerasa en LCR para Herpes Virus y Enterovirus negativos.

Inicialmente se interpretó el cuadro como meningoencefalitis a descartar etiología y se trató con Ceftriaxone 100 mg/kg/día, Aciclovir 60 mg/kg/día y Dexametasona 0.3 mg/kg/día.

El paciente presentó mejoría desde su aspecto

1 Residente de clínica pediátrica, Hospital General de Niños Pedro de Elizalde.

2 Jefe de Servicio de Neurocirugía, Hospital General de Niños Pedro de Elizalde.

Dirección Postal: Nicolás Grisolía Hospital General de Niños Pedro de Elizalde. Montes de Oca 40 (1270) Ciudad Autónoma de Buenos Aires. E-mail: nicolasarielgrisolia@hotmail.com

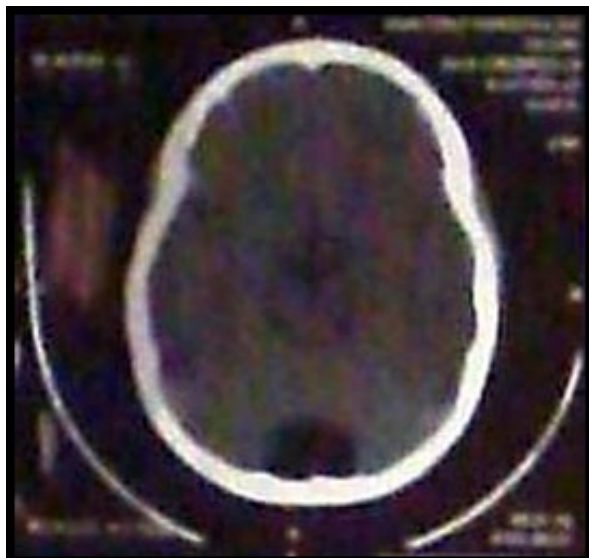


Figura N°1. TAC cerebro sin contraste, corte axial: Lesión quística en fosa posterior, con impronta en calota occipital. Obtenida de servicio Diagnóstico por Imágenes, Hospital General de Niños Dr. Pedro de Elizalde.



Figura N°2. RNM cerebro, corte sagital: Lesión quística en fosa posterior, asociada a atrofia cerebelosa. Obtenida de servicio Diagnóstico por Imágenes, Hospital General de Agudos Juan A. Fernández.

infeccioso pero sin cambios en impacto neurológico, asociándose episodios esporádicos y autolimitados de disautonomías, y paresia de miembros inferiores asociada a hiporreflexia. Se realizó tomografía axial computada (TAC) de cerebro que informó lesión quística en fosa posterior con impronta en calota occipital, asociada a atrofia cerebelosa (Figura N°1).

Dada la evolución tórpida y el antecedente de cefalea crónica, se replanteó el diagnóstico a trastorno en la circulación de LCR. Se solicitó espinograma frente y perfil, descartando escoliosis; resonancia magnética nuclear (RNM) de cerebro y columna completa con dinámica de circulación del LCR a nivel de la charnela occipital (contraste de fase), confirmando lesiones mencionadas en la TAC (Figura N°2) y descartando siringomielia asociada. Se realizó punción lumbar con análisis fisicoquímico normal y presión manométrica 40 mm H₂O. Mediante maniobra de Queckenstedt-Stookey se evidenció el bloqueo de la circulación de LCR.

Se interpretó el cuadro como malformación de Chiari IV, agregando al tratamiento acetazolamida 250 mg/día y ondansetron 5 mg/m²/dosis con mejoría sustancial del cuadro neurológico, y se programó resección quirúrgica de la lesión. El paciente presentó resolución total del cuadro clínico, otorgándose alta clínica y seguimiento ambulatorio.

Discusión

La malformación de Chiari es una enfermedad generalmente congénita, 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 cervical².

Esta se clasifica en seis subtipos⁵:

- ❑ Chiari tipo 0: existe alteración de dinámica de LCR a nivel del foramen magnum. Puede asociarse siringomielia, con o sin herniación amigdalina.
- ❑ Chiari tipo I: herniación caudal de las amígdalas cerebelosas mayor de 5 mm por debajo del foramen magnum. Esta es la más frecuente, con incidencia de 1 en 1000 habitantes. Característicamente está asociada a Siringomielia. Las variantes tipo 0 y 1 se asocian a un defecto mesodérmico.
- ❑ Chiari tipo II: herniación caudal a través del foramen magnum del vermis cerebeloso, tronco del encéfalo y cuarto ventrículo. Se asocia con mielomeningocele e hidrocefalia, y de forma menos frecuente, con siringomielia. Esta variante se asocia a un defecto mesodérmico y ectodérmico.
- ❑ Chiari tipo 1,5: presenta aspectos de Chiari tipo I y II. Se asocia con defectos de tubo neural a nivel caudal.
- ❑ Chiari tipo III: presenta encefalocele occipital con parte de las anomalías intracraneales asociadas al Chiari II.
- ❑ Chiari tipo IV: se caracteriza por un defecto en el rombencéfalo que genera hipoplasia o aplasia del cerebelo asociado a aplasia de la tienda del cerebelo.

La sintomatología comienza en la segunda o tercera década (entre los 25 y los 45 años), aunque suele aparecer en forma más temprana en pacientes con siringomielia². Los síntomas suelen ser de inicio insidioso y curso progresivo, con períodos de exacerbación y remisión, aunque algunas expresiones pueden ser asintomáticas². Actualmente este trastorno también se describe en la edad pediátrica³.

En el caso descrito, nuestro paciente refería sintomatología de manera crónica con períodos de mayor y menor intensidad. Se postula un posible subdiagnóstico de esta patología debido a su sintomatología inespecífica y la dificultad en la realización de los estudios complementarios necesarios^{2, 4, 6}.

Esta patología, sin importar su variante, genera signos y síntomas inespecíficos según aparato^{2, 4, 6-9}:

- Secundarios a alteración de la dinámica del líquido cefalorraquídeo (aumentan con maniobras de valsalva):
 - o Cefalea de localización occipital, opresiva. Es el síntoma más frecuente.
 - o Cervicalgias continuas, urentes. Localizadas en región occipital, temporal y extremidades superiores.
- Síntomas oculares:
 - o Dolor retro ocular.
 - o Visión borrosa.
 - o Escotomas.
 - o Diplopía.
 - o Fotofobia.
- Síntomas vestibulares:
 - o Mareos.
 - o Vértigo.
 - o Desequilibrio.
 - o Zumbidos.
 - o Nistagmo.
- Por compresión de tronco cerebral, cerebelo y pares bajos:
 - o Disfonía o disfagia.
 - o Apnea.
 - o Disartria.
 - o Disautonomía.
 - o Síncope.
 - o Ataxia.
 - o Dismetría.
 - o Ausencia de reflejo nauseoso.
- Síntomas medulares:
 - o Siringomielia.
 - o Paresias/parestesias.
 - o Hiper/hiporreflexia.
 - o Debilidad muscular.
 - o Incontinencia esfinteriana.
 - o Analgesia/anestesia.

Es importante destacar que si bien estas manifestaciones se describen para la variante tipo 1, se observan en todos los subtipos debido al bloqueo de circulación de LCR compartido en su patogenia^{2, 4, 6-9}.

El paciente presentó cefalea y síntomas vestibulares de manera crónica, así como también fotofobia, ataxia, disartria, disautonomías, paresias, hiporreflexia e incontinencia esfinteriana durante su internación.

La técnica de elección para el diagnóstico de estas malformaciones es la resonancia magnética, realizando estudios volumétricos de la fosa posterior y de dinámica de circulación de LCR2. Las características del Chiari IV son⁴:

- Hipoplasia cerebelosa.
- Tienda del cerebelo estrecha.
- Ausencia de la hoz del cerebelo.
- Hidrocefalia.
- Indentación de la pared posterior en el 4to ventrículo.

Los hallazgos positivos en la TAC y RNM en el caso expuesto han sido hipoplasia cerebelosa, tienda del cerebelo estrecha, foramen magnum estrecho y lesión quística occipital. Mediante RNM se descartó siringomielia, lo cual coincide con esta variedad diagnóstica⁴.

El estudio de dinámica de circulación de LCR no se realizó por dificultades técnicas. Se logró constatar el bloqueo de circulación de LCR mediante el aumento de presión manométrica y la maniobra de Queckenstedt-Stookey negativa¹. Se postula la utilización de acetazolamida para atenuar la clínica y ayudar así a diagnosticar la alteración del flujo de LCR¹⁰. Se constató mejoría parcial del paciente al iniciar tratamiento con este fármaco.

El tratamiento quirúrgico es la única alternativa disponible para corregir las perturbaciones funcionales o detener la evolución del daño en el sistema nervioso central^{2, 4-6}.

Conclusión

Es importante tener en cuenta este grupo de patologías en aquellos pacientes con síntomas neurológicos inespecíficos, e indagar de manera minuciosa sus antecedentes personales buscando signos de bloqueo de circulación de LCR.

Se debe ponderar la punción lumbar con manometría y la RNM con dinámica de circulación de LCR para evidenciar el trastorno de flujo y su etiología.

El tratamiento quirúrgico resuelve la mayoría de estos cuadros con excelente pronóstico.

Bibliografía

- 1 García MS, Pérez PC, Gutiérrez JC: Alteraciones del líquido cefalorraquídeo y de su circulación: hidrocefalia, pseudotumor cerebral y síndrome de presión baja. *Medicine*. 2011 Feb 1; 10(71):4814-24.
- 2 Amado Vázquez ME, García Ramos R, Avellaneda Fernández A, García Ribes M, Barrón Fernández J, Gómez Triguero C: Malformaciones de la unión cráneo-cervical (Chiari tipo I y siringomielia). Documento de consenso [Internet]. Madrid: Editorial Médica AWWWE; 2009 [citado 12 Jun 2015]. Disponible en http://www.sen.es/pdf/2010/Consenso_Chiari_2010.pdf.
- 3 Massimi L, Novegno F, Di Rocco C. Chiari type I malformation in children. *Adv Tech Stand Neurosurg*. 2011; 1(37):143-211.
- 4 Tubbs RS, Demerdash A, Vahedi P, Griesse-nauer CJ, Oakes WJ: Chiari IV malformation: correcting an over one century long historical error. *Childs Nerv Syst*. 2016; 32(7):1175-9.
- 5 Tubbs RS, Oakes WJ: Introduction and Classification of the Chiari Malformations. En: Tubbs RS, Oakes WJ: *The Chiari Malformations*. Springer Science and Business Media, Nueva York, 2013, pág. 1.
- 6 Salle F, Spagnuolo E, Aramburu I, et al.: Tratamiento Quirúrgico en Malformación de Chiari I en la Edad Pediátrica: Estudio y Resultados en Serie de 57 Casos. *Rev Argent Neuroc*. 2013; 27(2): 51-58.
- 7 Rozzelle CJ: Clinical Presentation of Pediatric Chiari I Malformations En: Tubbs RS, Oakes WJ: *The Chiari Malformations*. Springer Science and Business Media, Nueva York, 2013, pág. 247.
- 8 Blount JP: Symptoms of the Chiari II Malformation En: Tubbs RS, Oakes WJ: *The Chiari Malformations*. Springer Science and Business Media, Nueva York, 2013, pág. 283.
- 9 Milhorat TH, Chou MW, Trinidad EM, et al. Chiari I malformation redefined: clinical and radiographic findings for 364 symptomatic patients. *Neurosurgery*. 1999; 44(5):1005-17.
- 10 Marino DJ, Dewey CW: Chiari-Like Malformation in Dogs. En: Tubbs RS, Oakes WJ: *The Chiari Malformations*. Springer Science and Business Media, Nueva York, 2013, pág. 135.