

Síndrome de Chiari. Manifestaciones ORL

Chiary syndrome and ENT disorders

RESUMEN

Presentamos un paciente con Síndrome de Chiari Tipo I, resaltando la importancia de la sintomatología otorrinolaringológica.

El Síndrome de Chiari supone distintos grados de herniación de la amígdala cerebelosa a través del agujero occipital produciendo en consecuencia distintos grados de afectación en los pares craneales vecinos y descenso del tronco encefálico.

PALABRAS CLAVE:

Síndrome de Chiari. Manifestaciones ORL.

SUMMARY

We presented one patient with Chiari Syndrome Tipe I. emphasizing the importance of the ENT synthoms.

The Chiari syndrome consequently supposes different degrees from herniation of the cerebellar amygdalas through foramen magnum producing different degrees from affectation in the lower cranial pairs and descent of the brainstem.

KEY WORDS:

Chiari Syndrome. ENT synthoms.

Introducción

La malformación de Chiari se caracteriza por la herniación de las amígdalas cerebelosas a través del foramen mágnum, con un descenso del tronco encefálico y tracción de los pares craneales más bajos (1).

Se clasifica en cuatro tipos según el grado del prolapso (2.3.4):

- Tipo I: Descenso de las amígdalas sin desplazamiento cerebeloso. Éste es el tipo más frecuente. Se diagnostica en madurez, siendo asintomático por años.
- Tipo II o Síndrome de Arnold Chiari: Consiste en una protusión de los vermis cerebelosos, el puente de Varolio y el bulbo, incluso puede haber introducción del cuarto ventrículo en la columna espinal cervical. Se diagnostica en los primeros meses de la vida puesto que se asocia en el 90% de casos al mielomeningocele (1).
- Tipo III: Asociado a defectos del hueso occipital con el herniación cerebelosa completa. Esta lesión es incompatible con la vida (5).
- Tipo IV: Hipoplasia del cerebelo, incompatible con vida.

La malformación de Chiari Tipo I puede ser asintomática por años y presentar posteriormente desórdenes vestibulares inespecíficos, tales como inestabilidad o nistagmus, acúfenos, junto con otros de un carácter más general como jaqueca. El caso presentado comenzó con sintomatología otorrinolaringológica, previa a su diagnóstico definitivo.

Historia Clínica

Mujer de 61 años, con antecedente de estapedectomía bilateral que acude al otorrinolaringólogo presentando episodios esporádicos de sensación de giro de objetos, no acompañados con sintomatología vegetativa y no relacionados con la posición de la cabeza o de cualquier otro factor, así como sensación permanente de inestabilidad. También refiere ronquido.

La paciente dice tener una hermana mayor que ella, con el mismo problema neurológico, también diagnosticada de enfermedad de Chiari Tipo I.

La otoscopia es normal. En la exploración del equilibrio, las pruebas estáticas y dinámicas son normales.

La exploración neurológica no encontró patología de pares craneales.

Las pruebas complementarias realizadas son también normales.

En audiometría tonal liminar se comprueba hipoacusia neurosensorial bilateral que tanto podría corresponder a la propia enfermedad de Chiari como al escaso resultado postoperatorio de sus estapedectomías.

Los PEATC tienen dentro de la normalidad los tiempos de conducción central.

La TAC craneal es normal.

La RNM evidenció la importante herniación de la amígdala cerebelosa a través del foramen mágnum, concluyendo el diagnóstico de Chiari Tipo I. (Fig. 1 y 2)

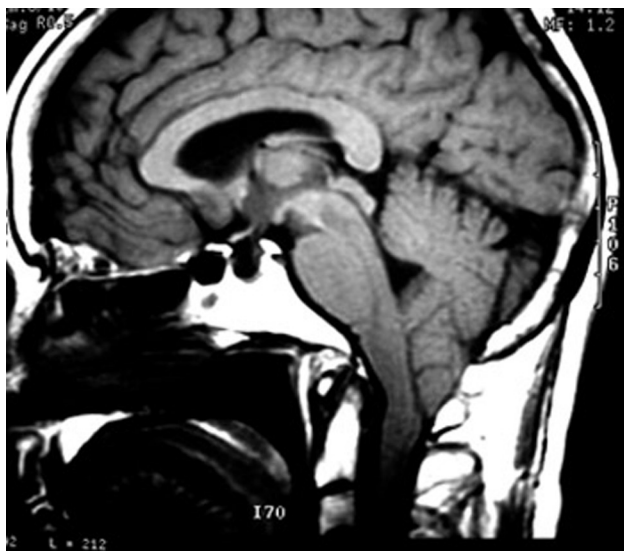


Figura 1: RNM. Descenso amigdalor a través de foramen magnun.



Figura 2: RNM. Descenso amigdalor a través de foramen magnun.

Discusión

Varias son las teorías etiopatogénicas postuladas para interpretar la malformación de Chiari, considerada, por algunos autores, como malformación primaria del encéfalo, secundaria a la presión de una hidrocefalia, o debido a la tracción hacia abajo del tronco, secundaria a la fijación caudal de la médula en el mielomeningocele (6).

Sin embargo, la teoría más aceptada es que una hipoplasia primaria del cráneo de la fosa posterior obligaría al cerebelo a crecer hacia el tronco encefálico.

Es usual encontrar una malformación de Chiari en el contexto de las malformaciones del hueso de la región cráneo-occipital que son generalmente múltiples, siendo la más frecuente el proceso odontoideo, platibasia, la occipitalización parcial del atlas, su hipoplasia, bifidismo de su arco posterior, desviación de la odontoides, "vertebraliza-

cion occipital", las fusiones cervicales vertebrales (distrofia brevicollis, o síndrome de Klippel-Feil) y las arrafias y bifidismos en el resto de la columna vertebral.

El factor hereditario debería tenerse en cuenta en esta paciente presentada, dado que tiene una hermana mayor que ella con la misma enfermedad.

En la malformación de Chiari, la presentación clínica está condicionada por varios factores, como son el grado de herniación de las estructuras cerebelosas de la fosa posterior y su tracción sobre los pares craneales, la asociación con siringomielia y, finalmente, por los segmentos medulares afectados por la mielopatía.

Aunque representa una malformación congénita, las manifestaciones neurológicas clásicas pueden aparecer con características evolutivas, en cualquier edad, generalmente durante la juventud.

Algunas series han revelado aproximadamente un 30% de casos asintomáticos en la malformación de Chiari Tipo I (7). El síntoma clínico general más frecuente encontrado es la jaqueca occipital en el 90% de los casos. (Tabla I).

TABLA I

Síntomas del Chiari Tipo I

- *Síntomas generales:*
 - Cefalea
 - Fatiga
 - Pérdida de memoria
 - Pesadez y dolor cervical
 - Trastornos del sueño
 - Naúseas
 - Hipotermia
 - Alteraciones respiratorias
 - Drop attacks
- *Síntomas cerebelosos:*
 - Hipotonía
 - Temblor
 - Disartria
 - Ataxia
 - Dismetría

En el campo otorrinolaringológico, la inestabilidad es el síntoma más frecuente (el 77%) (8). El vértigo, el nistagmus y la hipoacusia pueden también aparecer (Tabla II).

TABLA II

Síntomas otorrinolaringológicos del Chiari Tipo I:

- *Síntomas vestibulares:*
 - Desequilibrio
 - Acúfenos
 - Vértigo posicional
 - Vértigo espontáneo
 - Nistagmus
 - Hipoacusia

· *Síntomas por alteraciones de pares craneales:*

- Disfagia
- Disfonía
- Alteración en la motilidad lingual.
- Hiposmia
- Parestesias faciales

· *Otros síntomas ORL:*

- Síndrome de apnea de sueño.

En algunos estudios se ha observado hipoacusia progresiva unilateral (3) y las alteraciones de los nervios craneales bajos son características (9), produciendo disfagia, disfonía, estridor laríngeo o parálisis del paladar (5).

Graham documenta un caso de parálisis vocal bilateral (10) mientras que la parestesia facial puede ocurrir debido a la compresión del trigémino (11). La causa de la lesión de pares craneales se piensa que puede ser debido a su alargamiento y tracción por el descenso cerebeloso.

Las apneas del sueño son frecuentes en estos pacientes (12). Pueden tener un componente central debido a la compresión del centro respiratorio debido a hidrocefalia o de la tracción del tronco del encéfalo, así como un componente obstructivo.

La electronistagmografía y videonistagmografía ayudará a alcanzar un diagnóstico con alteraciones en el movimiento pendular y sacádico que aparecen en alteraciones centrales y fundamentalmente cerebelosas y que no son exclusivos de esta malformación, ya habrá que hacer diagnóstico diferencial con atrofas cerebelosas, neoplasias cerebelosas, infartos a nivel del tronco encefálico y esclerosis múltiple (13,14).

Los potenciales evocados auditivos del tronco cerebral no son específicos. Una TAC específica de la lámina basilar puede ser realizada, aunque la resonancia magnética será la prueba definitiva para el diagnóstico (6).

El estudio mielográfico demuestra una imagen característica de la obstrucción del contraste en la región cervical debido al tejido cerebeloso herniado (1) aunque es una prueba que suele realizarse habitualmente.

El tratamiento quirúrgico consiste en craneotomía suboccipital en adultos con la malformación de Chiari I con síntomas discapacitantes, y en pacientes de Chiari de II como tratamiento temprano además del mielomeningocele (15).

Conclusión

Existen manifestaciones clínicas inespecíficas y frecuentes en pacientes que acuden a la consulta ORL, por ejemplo, inestabilidad, acúfenos, roncopatía y trastornos del sueño, no fácilmente justificables por la exploración rutinaria ORL y que pueden corresponder a etiologías poco comunes como la malformación de Chiari. Por este motivo estimo debemos tenerlo presente dentro del diagnóstico diferencial de estos procesos.

Bibliografía

- 1 Tolosa E. Anomalías del desarrollo del S.N.C. En: Medicina Interna Ferreras-Rozman. Barcelona, Ed. Doyma 1988: vol II, 1338-1343.
- 2 Peach B. Arnold-Chiari malformation. Arch Neurol 1965;12:613-621.
- 3 Penfield W, Coburn DF. Arnold-Chiari malformation and its operative treatment. AMA Arch Neurol Psychiatry 1938,40:328-336.
- 4 Weber PC, Cass SP. Neurologic manifestations of Chiari I malformation. Otolaryngol Head Neck Surg 1993,109:853-860.
- 5 Salomao JF, Bellas AR, Leibinger RD, Barbosa AP, Brandao MA. Symtomatic Chiari type II malformation. Arq Neuropsiquiatr 1998, 56(1):98-106.
- 6 Tanghe HL. Magnetic resonance imaging (MRI) in syringomyelia. Acta Neurochir (Wien) 1995,134(1-2):93-99.
- 7 Elster AD. Chen M.Y.M. Chiari I malformations: clinical and radiologic reappraisal. Radiology 1992, 183:347-353.
- 8 Saez RJ, Onofrio BM, Yanagihara T. Experience with Arnold-Chiari malformation, 1960-1970. J Neurosurg 1976, 45:416-422.
- 9 Fernández JA, Martínez JA, Álvarez JC, Gordo P. Alteración en los pares craneales bajos como sospecha de un síndrome de Chiari. Acta Otorrinolaring Esp 1998, 49(8):654-657.
- 10 Graham MD. Bilateral vocal cord paralysis associated with meningomyelocele and the Arnold-Chiari malformation. Laryngoscope 1963, 73:85-92.
- 11 Storrs TJ., Roberts CI. Adult Chiari malformation with headache and trigeminal dysesthesia. Oral Surg Med 1996, 82(3):284-287.
- 12 Miyamoto M, Miyamoto T, Hirata K, Katayama S. A case of Arnold-Chiari Type I malformation presenting with dysrhythmic breathing during sleep. Psychiatri Clin Neuroci. 1998, 52(2):212-216.
- 13 Faria MA, Spector RH, Tindall GT. Downbeat nystagmus as the salient manifestation of the Arnold-Chiari malformation. Surg Neurol 1980, 13:333-336.
- 14 Longridge NS, Mallinson AI. Arnold-Chiari malformation and the otolaryngologist: place of magnetic resonance imaging and electronystagmography. Laryngoscope 1985 95:335-339.
- 15 Rauzzino M, Oakes WJ. Chiari II malformation and syringomyelia. Neurosurg Clin N Am 1995, 6(2):293-309.

Correspondencia

José Víctor Tisner Nieto
Manuel Lasala, 40 - 4º C
50006 Zaragoza
jtisnern@yahoo.es