

Malformación de Arnold Chiari tipo I con edema de papila bilateral

Arnold Chiari type I malformation with bilateral papilledema

Medina J¹, Sostoa G², Recalde L³, Canata M⁴. (*)

RESUMEN

Introducción: La malformación de Arnold Chiari o ectopia tonsilar cerebelosa caudal es un defecto congénito de la fosa posterior, consiste en el descenso de las amígdalas cerebelosas 5 mm por debajo del foramen magno. La forma clínica de presentación: cefalea por hipertensión endocraneana, nistagmo, diplopía, parálisis del VI par, tinnitus, disfagia, debilidad, parestesias, espasticidad. **Caso Clínico:** Niño de 7 años sin antecedentes mórbidos previos, con historia de 4 meses de ojo rojo bilateral, cefalea holocraneana, de tipo opresivo, discontinua, acompañada de vómitos ocasionales no precedidos de náuseas. Disminución de la agudeza visual y visión borrosa. Examen Oftalmológico: Edema de papila bilateral; Agudeza visual disminuida. TAC de cráneo simple y contrastada: normal. RMN de cráneo: descenso de las amígdalas cerebelosas a través del foramen magnum de 16 mm de longitud. **Discusión:** La malformación de Arnold Chiari tipo I asociada con edema de papila bilateral en ausencia de hipertensión endocraneana o hidrocefalia, es rara vez descrita en literatura internacional. No existe tratamiento médico que haya demostrado efectividad. Las indicaciones del tratamiento quirúrgico son todavía motivo de debate. Para la mayoría de los autores, el tratamiento consiste en la descompresión quirúrgica de la fosa posterior, dirigido a desbloquear los espacios subaracnoideos del agujero magno, del tallo encefálico, la cisterna magna, cuyo fin es evitar la aparición de sirigomielia, hidrocefalia u otras manifestaciones asociadas a esta enfermedad.

Palabras claves: malformación de Arnold Chiari tipo I, edema de papila bilateral, niño.

SUMMARY

Introduction: The Arnold Chiari malformation, or caudal cerebellar tonsillar ectopy, is a congenital defect of the posterior fossa, consisting in the descent of the cerebellar amygdalae 5mm below the foramen magnum. Clinically it presents as cranean hypertension headache, nystagmus, diplopia, VI cranean pair paralysis, tinnitus, dysphagia, weakness, paresthesia and spasticity. **Case report:** A 7 year old child with no significant previous illness presented with 4 months of

red eyes, a pressing, discontinuous headache affecting the entire head, and occasional vomiting with no previous nausea, decreased visual acuity and blurriness. Ophthalmic exam showed bilateral papilledema and decreased visual acuity. Cranean CT was normal, but MRI showed a descent of both cerebellar amygdalae 16 mm below the foramen magnum. **Discussion:** The Arnold Chiari type I malformation with bilateral papilledema, without cranean hypertension or hydrocephalus is rarely described in the international literature. No medical treatment has been shown to be effective. The indications of surgical treatment are still the subject of debate. For most authors, treatment consists of surgical decompression of the posterior fossa, to release the subarachnoid spaces of the foramen magnum, the brainstem and the cisterna magna, to avoid the appearance of syringomyelia, hydrocephalus and other associated manifestations of the disease.

Key words: Arnold Chiari type I malformation, bilateral papilledema, children.

INTRODUCCIÓN

La malformación de Arnold Chiari es un defecto congénito de la fosa posterior, cavidad que aloja al segmento pontobulbar del tallo cerebral y el cerebelo. Se clasifica en 4 tipos (1,2).

Tipo I: Se define como una ectopia tonsilar cerebelosa caudal, es decir extensión de las amígdalas cerebelosas por debajo del foramen magno.

El descenso de 5 mm se cita como el punto por debajo del cual califica para la denominación de malformación de Chiari tipo I. Los síntomas pueden presentarse tardíamente.

Tipo II: Descenso del cerebelo y el bulbo. Usualmente asociada con mielomeningocele y raramente con espina bífida oculta.

Tipo III: Es la forma más severa. Es la herniación cerebelar a través del foramen magnum dentro del canal cervical alto. Conformar el cuadro denominado de encefalomeningocele suboccipital.

1) Medico Residente de Neurología Infantil

2) Neurólogo Infantil

3) Neurólogo Infantil

4) Medico Pediatra

*) Servicio de Pediatría. Hospital Central. Instituto de Previsión Social. (HC-IPS). Asunción. Paraguay

Tipo IV: Hipoplasia cerebelosa sin herniación. Puede presentarse concomitante a la malformación de Dandy-Walker (3), la cual consiste en la agenesia del vermis cerebeloso y la dilatación quística del cuarto ventrículo.

La malformación de Arnold Chiari tipo I es el tipo más común, parece ser causada por una fosa posterior anormalmente pequeña, debido a que la apófisis basilar de hueso occipital es corta en los pacientes afectados; esta reducción anómala de la capacidad volumétrica de la fosa posterior sería el factor embriológico primario que condicionaría este tipo de malformación. Esta teoría, introducida por Marín-Padilla, es en opinión de muchos autores la hipótesis que mejor explica todo el proceso etiopatogénico en este tipo de malformación (1,4,5).

También se cita como causa a estados de hipotensión endocraneal debido a punciones lumbares o colocación de catéteres de derivación de líquido cefalorraquídeo (1,6,7.).

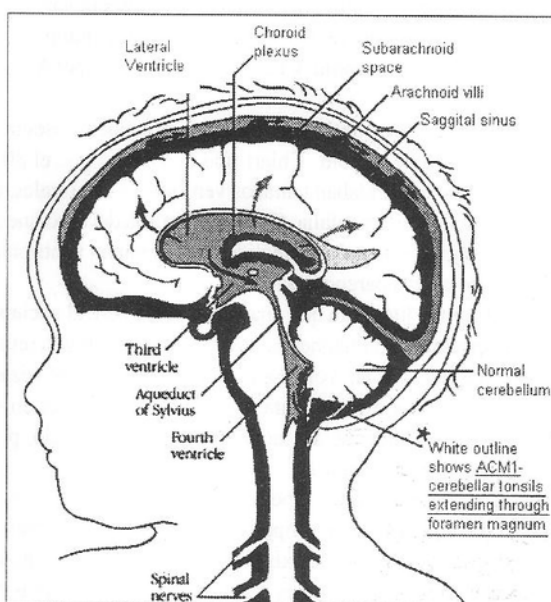


Figura 1^o. Recuerdo anatómico, fosa posterior y sistemas ventriculares

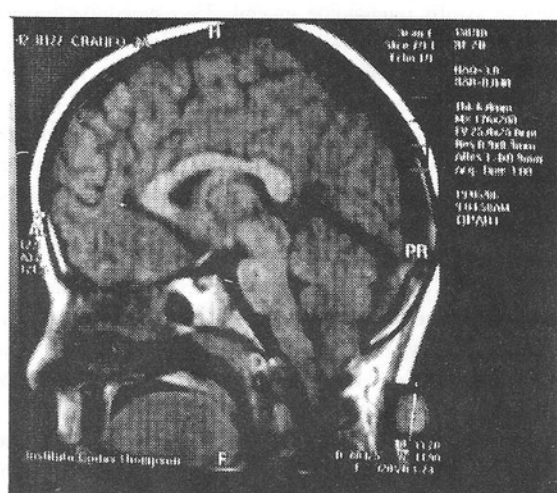
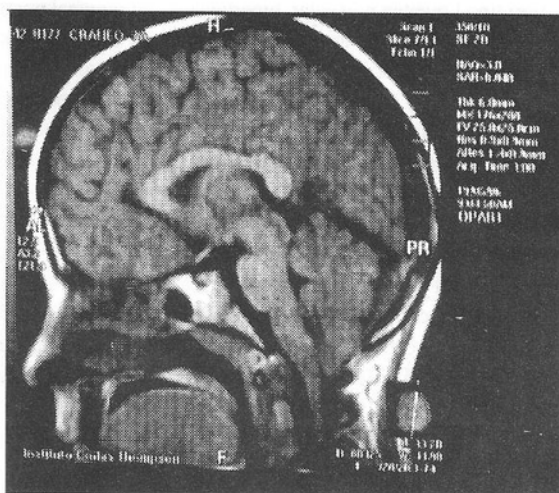


Figura 2. RMN del paciente, muestra el descenso del tallo inferior y el cerebelo a través del foramen magnum

Recuerdo Anatómico:

La fosa posterior es un compartimiento formado por el piso posterior de la base del cráneo (occipital, peñasco y esfenoides), limitado hacia arriba por la tienda del cerebelo, donde se comunica con los hemisferios cerebrales y hacia abajo con el canal raquídeo a través del foramen magnum formado por la apófisis basilar del occipital. (Fig. 1)

Este reducido espacio contiene desde atrás hacia delante: el cerebelo (vermis, amígdalas y hemisferios); el IV ventrículo y el segmento ponto bulbar del tallo cerebral (1,6).

CASO CLÍNICO

El caso corresponde a un niño hospitalizado en el Servicio de Pediatría del HC-IPS del 16 al 22 de mayo 2006.

Se trata de un paciente de 7 años de edad procedente Bella Vista (Itapúa) nacido de un embarazo de término sin complicaciones, con ausencia de consanguinidad, desarrollo psicomotor normal, y sin antecedentes mórbidos previos.

Presentó 4 meses antes del ingreso ojo rojo bilateral, sin secreción y escasas molestias local. Concomitantemente cefalea holocraneana de tipo opresivo, que no bloquea la actividad diaria, acompañada de vómitos ocasionales no precedidos de náuseas. Disminución de la agudeza visual y visión borrosa. Consultó con oftalmólogo y reumatólogo, se le diagnosticó uveítis crónica por lo cual fue medicado con Azatioprina, más Prednisona por tres semanas.

Como el cuadro de cefalea, y los trastornos de la agudeza visual no mejoraron, aunque sí el "ojo rojo" consultó en el Servicio de Pediatría del HC-IPS quedando hospitalizado

El paciente fue sometido a los siguientes estudios:

- a) Examen Oftalmológico: Edema de papila bilateral: Papilas redondas, ligeramente hiperémicas, de bordes borrados y sobreelevados. Ausencia de pulso venoso. Agudeza visual 20/30. Al descartarse uveítis activa, se suspende la administración de Azatioprina. También se observaron sinequias anteriores.

¹ Tomado de: The National Institute of Neurological Disorders and Stroke

- b) TAC de cráneo simple y contrastada: no evidenció signos de edema cerebral ni hidrocefalia
- c) Laboratorio: Se descartó la existencia de enfermedades colagénicas mediante estudios laboratoriales: complementemia C₃, C₄, anti-DNA, ANA, ANCA-P, ANCA-C.
- d) RMN de cráneo: Objetivó un descenso de las amígdalas cerebelosas a través del foramen magnum de 16 mm de longitud, patrón compatible con Malformación de Arnold Chiari tipo I. (Fig. 2)
- e) Interconsulta con Neurocirugía y Reumatología. No se realizó punción lumbar por el riesgo de agravar la herniación.

Con estos resultados, y por la presencia de la malformación observada en la RMN, se descartó pseudotumor cerebrii y se consideró el caso como edema de papila bilateral asociado a malformación Arnold Chiari tipo I.

Se instauró tratamiento médico con diuréticos osmóticos más Prednisona.

El paciente fue reevaluado a la 3ª semana de su egreso hospitalario: presentó cefalea intensa en una oportunidad en este lapso, y el examen oftalmológico reveló mejoría de la agudeza visual, aunque persistía el edema de papila

DISCUSIÓN

La malformación de Arnold Chiari ha sido motivo de polémica ya desde su descripción original a finales del siglo XIX. Un mejor conocimiento de este proceso puede ser de utilidad para el clínico en la finalidad de comprender la evolución temporal de los distintos aspectos de este síndrome (8).

Referente a los antecedentes del paciente, la uveítis, se describe como un proceso inflamatorio que afecta a las estructuras tisulares de la úvea o tracto ciliar y que incluye al iris, al cuerpo ciliar y a las coroides, siendo la tercera causa de ceguera evitable en el mundo desarrollado. Suele identificarse también con los términos de iritis e iridociclitis. Su asociación con enfermedades reumáticas en el niño es frecuente, 71% de los pacientes presentan artritis reumatoide juvenil, 7% espondiloartropatía seronegativa, vasculitis 4%, sarcoidosis 4%, y el restante 14% presenta panuveítis idiopática bilateral. En cuanto a las secuelas, las más comunes fueron las sinequias (9).

Siendo la uveítis crónica una patología asociada frecuentemente a enfermedades colagénicas, se realizó al paciente el despistaje laboratorial de las mismas, con resultados negativos. Se consideró por lo tanto una patología concurrente pero no causal de los signos que trajo al paciente a la consulta.

La cefalea en la hipertensión endocraneana típicamente es diaria, retroocular con empeoramiento asociado a los movimientos oculares y aumento al despertar (10). Nuestro paciente tuvo cefaleas intermitentes y la presentación fue mas bien holocraneana y de tipo opresivo.

Se describe que en la malformación de Arnold- Chiari tipo I, cuando realizan maniobra de Valsalva se produce una "disociación de presión intracraneal" de modo que el descenso de líquido cefalorraquídeo de la cabeza al raquis es bloqueado verosímilmente por el encajamiento de las amígdalas a nivel del foramen magno, durante la fase de relajación de la maniobra.

Esta disociación, con persistencia de hipertensión intracraneal y presión normal a nivel raquídeo, favorecería a su vez la impacción de las amígdalas. El dolor posiblemente esté relacionado con la estimulación de estructuras sensibles a nivel de aracnoides y vasos que rodean las amígdalas (11).

Otros signos de la malformación de Arnold Chiari tipo I incluyen nistagmo, diplopía, parálisis del VI par, tinnitus, disfagia, fallas autonómicas, debilidad, parestesias, espasticidad; nuestro paciente pese a un descenso de 16mm del cerebelo y las estructuras inferior del tallo encefálico a través del foramen magnun, no presentó ninguno de estos síntomas; sin embargo el edema de papila que algunos autores citan como único signo neurológico de presentación de la malformación de Chiari en algunos casos, (2,7,12-14) fue el signo dominante en nuestro paciente, acompañado de cefaleas, vómitos ocasionales y disminución de la agudeza visual

Por otro lado el papiledema bilateral se presentó solo en el 2% de los casos en una revisión de 364 pacientes sintomáticos de malformación de Arnold Chiari tipo I reportado por Milhorat & col.

Thus en una serie de 10 pacientes con papiledema asociada a malformación de Arnold Chiari tipo I, observo que el 80% de los mismos, presentaban tamaños ventriculares normales, es decir ausencia de hidrocefalia. (7), la tomografía del caso que se presenta tampoco mostró anomalía en el tamaño ventricular ni signos de edema parenquimatoso.

Se cita en la literatura que una vez que se libere al paciente de la hipertensión endocraneana, el edema del disco y la retina tardan 3 a 6 semanas en volver a la normalidad (15), tal vez en nuestro paciente se esté presentando esta situación pues en su reevaluación la cefalea y la agudeza visual han mejorado, persistiendo el edema de papila.

La asociación entre hipertensión intracraneal y malformación de Arnold Chiari tipo I requiere por su importancia una discusión aparte, ya que existe un gran desconocimiento de esta asociación por parte de los clínicos y una cierta confusión en cuanto a sus factores etiopatogénicos.

En general, los pacientes con malformaciones de Arnold Chiari tipo I pueden presentar hipertensión intracraneal por dos mecanismos: a) secundarias a la hidrocefalia, y b) asociados al pseudotumor cerebrii llegándose a éste, solo por exclusión, por lo tanto estudios convencionales de RMN son indispensables para lograr el diagnóstico (1). La hipertensión endocraneana, no fue un signo dominante en nuestro paciente, ni fue proporcional al edema de papila.

Como está visto las manifestaciones clínicas de los pacientes afectados de una malformación de Arnold Chiari tipo I son muy variables y dependen del complejo malformativo asociado y de la existencia o no de cavidades siringomiélicas en el momento del diagnóstico (1), las cuales también pueden evaluarse mediante la RMN de la médula espinal. La de Hidrosiringomielia concurrente, tiene una incidencia de 20- 40% aproximadamente (1,7). En nuestro paciente no se realizó la RMN espinal por falta de recursos económicos, considerando que dicho estudio no se incluye entre los beneficios otorgados por el Seguro Social, quedando pendiente realizarlo lo antes posible.

Los parámetros admitidos en la actualidad para pseudotumor cerebrii según los criterios descritos por Ahlskog (1982) modi-

ficados son: ausencia de signos de focalidad neurológica, LCR normal con presión mayor a 200mm de H₂O (en niños mayores de 2 años, sedados y en decúbito lateral) y pruebas de neuroimagen (TAC y/o RMN craneal) normales (13,14,16). Nuestro paciente mostró en su RMN los signos de la malformación de Chiari, con lo que el diagnóstico de pseudotumor cerebro fue descartado. Si bien el estándar de oro para el diagnóstico de hipertensión endocraneana es la medición de la presión durante la punción, (10) en nuestro paciente no se realizó este procedimiento por el riesgo de agravar la herniación.

En la malformación de Arnold Chiari tipo I sintomática no existe un tratamiento médico que haya demostrado su efectividad. Las indicaciones del tratamiento quirúrgico son todavía

motivo de debate.

Para la mayoría de los autores resulta evidente que, independientemente de las teorías implicadas, el tratamiento consiste en la descompresión quirúrgica de la fosa posterior, dirigido a desbloquear de una forma efectiva los espacios subaracnoideos del agujero magno y en especial de la cisterna magna, descompresión del tallo encefálico cuyo fin es evitar la aparición de sirigomielia, hidrocefalia u otras manifestaciones asociadas a esta enfermedad (7).

En conclusión, la malformación de Arnold Chiari tipo I, puede asociarse con edema de papila bilateral en ausencia de hipertensión endocraneal o hidrocefalia. La recuperación de la agudeza visual antecede a la desaparición del edema de papila.

BIBLIOGRAFÍA

1. Barkovich AJ. Pediatric Neuroimaging. 3ed. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins, 2000.
2. Greenberg Mark S. Chiari malformation. En: Greenberg Mark S, editor. Handbook of Neurosurgery. 4ta ed. Florida EE.UU.: Greenberg Graphics, 1997.p.73-79.
3. Casas I, Bareiro L. Malformaciones congénitas. En: Manual de Neurología. 2da ed. Argentina, 2002.p.248-49.
4. Nyland H, Krogness KG. Size of posterior fossa in Chiari type I malformation in adults. Acta Neurochir (Wien). 1978;40:233-42.
5. Marín-Padilla M. Study of the sphenoid bone in human cranioschisis and craniorachischisis. Virchows Arch Pathol Anat Physiol Klin Med. 1965;339(3):245-53.
6. Lonzano Eliozondo D. Síntomas neurooftalmológicas en las lesiones de la fosa cerebral posterior. Arch Neurocienc Mex. 2001;6(2):89-93.
7. Vaphiades MS, Eggenberger ER, Miller NR, Frohman L, Krisht A. Resolution of papilledema after neurosurgical decompression for primary Chiari I malformation. Am J Ophthalmol. 2002;133(5):673-78.
8. Carmel PW, Markesbery WR. Early descriptions of the Arnold-Chiari malformation: the contribution of John Cleland. J Neurosurg. 1972;37(5):543-47.
9. Bodaghi B, Cassoux N, Wechsler B, Hannouche D, Fardeau C, Papo T, et.al. Chronic severe uveitis: etiology and visual outcome in 927 patients from a single center. Medicine (Baltimore). 2001;80(4):263-70.
10. Volcy-Gómez M, Uribe CS. Cefaleas en la hipertensión intracraneal idiopática. Revisión de 10 años en un hospital colombiano. Rev. Neurol. 2004;39(5):419-23.
11. Calandre L. Headache due to an increase in abdominal pressure. Rev Soc Esp Dolor. 1998;5:306-09.
12. Banerji NK, Millar JH. Chiari malformation presenting in adult life. Its relationship to syringomyelia. Brain. 1974;97(1):157-68.
13. Choudhari KA, Cooke C, Tan MH, Gray WJ. Papilloedema as the sole presenting feature of Chiari I malformation. Br J Neurosurg. 2002;16(4):398-400.
14. Sierra-Rodríguez J, Martín-Muñoz P. Hipertensión idiopática en la infancia. Rev. Neurol. 1998;27(157):434-37.
15. Fenichel G. Increased intracranial pressure. En: Fenichel G, editor. Clinical Pediatric Neurology. 3er ed.: W.B Saunders company, 1997.p.91-95.
16. Lozano B. Pseudotumor cerebral: Análisis de nuestra casuística y revisión de la literatura. Rev Neurol. 2001;33:1106-11.