

Chiari tipo 2

Es un tipo de malformación de [Chiari](#), que se caracteriza por una [fosa posterior](#) pequeña con desplazamiento hacia abajo del [cerebelo](#) y el [tronco cerebral](#) a través de un foramen amplio (Barkovich, 2005).

El desplazamiento caudal de la unión bulbomedular, bulbo, protuberancia y IV ventrículo, se asocia a [hidrocefalia](#), [siringomielia](#) y anomalías del cuerpo calloso en el 90% de los casos, y a [mielomeningocele](#) hasta en el 70% de los pacientes.

Rara vez se asocia a una [espina bífida oculta](#).

[Hans Chiari](#) describió, en 1891 siete pacientes con la combinación de hidrocefalia y espina bífida, en edades que van desde el nacimiento hasta los 6 meses. Sin embargo, esta descripción fue publicada por primera vez por John Cleland en 1883, unos ocho años antes de Chiari (Chiari, 1987; Cleland, 1884).

Etiología

Se ha descrito su relación con la [trisomía 18](#) (Case y col., 1977; Kinoshita y col., 1989).

Se produce durante el desarrollo fetal del mesencéfalo (Peach, 1965).

La causa de la deformidad del troncoencéfalo puede explicarse por la pérdida de LCR a través del [neuroporo](#) posterior abierto, el cual no puede crear suficiente presión de distensión de la vesícula para el desarrollo del romboencéfalo. Esta distensión es crítica para el desarrollo normal del cerebro. Como resultado se presenta una fosa posterior pequeña, desorganización cerebral, y craneolacunia (Lückenschädel) (McLone y Knepper, 1989).

Sweeney y col., proponen que el nivel de la lesión espinal es uno de los principales factores determinantes del volumen de fosa posterior, volumen de cerebelo intracraneal y ectopia cerebelosa (Sweeney y col., 2012).

Anatomía patológica

Tronco alargado que se extiende hacia el canal espinal cervical

Herniación hacia abajo de las amígdalas cerebelosas

En una proporción relativamente alta se aprecia una heterotopía nodular periventricular (Hino-Shishikura y col., 2012).

Clínica

La expresión clínica se produce en la infancia, y se puede manifestar en el neonato como un rápido deterioro neurológico con disfunción troncoencefálica, incluyendo [disfagia](#), [nistagmo](#) en la mirada inferior, hipotonía facial, pausas de [apnea](#), [estridor](#), neumonías aspirativas, paresia unilateral de

extremidades superiores y [opistótonos](#).

En el niño de mayor edad que no presenta esta afectación en el período neonatal la sintomatología es más larvada, diagnosticándose habitualmente en una fase más tardía.

Los trastornos respiratorios del sueño son muy frecuentes, y escasamente publicados (Alsaadi y col., 2012).

El síndrome de apnea del sueño, incluidas apneas- hipopneas centrales, obstructivas y mixtas, puede ser la primera y/o única manifestación. Para explicar su aparición se han postulado 2 tipos de disfunción: la del tracto respiratorio superior, que explicaría las apneas obstructivas, y la alteración en el control respiratorio, que originaría las apneas centrales.

El origen de estas se relaciona con la compresión e isquemia en el sistema neuronal pontinomedular respiratorio causado por la propia malformación, que se agrava si asocia siringomielia o impresión basilar (Rabec y col., 1998; Reybet-Degat, 2001).

Aproximadamente el 10% producen síntomas ya desde la lactancia, entre ellas estridor (ruido respiratorio sibilante y agudo), llanto débil y apnea (ausencia o suspensión temporal de la respiración).

En una serie de 231 pacientes consecutivos con mielomeningocele, estaba presente en 228 sujetos (98,8%), pero fue sintomático en 74 pacientes (31,5%) y requirió cirugía sólo en 26 casos (11,4%). El primer tratamiento se dirigió a la hidrocefalia que se asocia siempre.

La derivación revertió los síntomas en 12 pacientes, pero falló en 14 que requirieron la descompresión craneocervical.

Mortalidad en dos casos (Talamonti y Zella, 2011).

Diagnóstico

Radiografía de Cráneo

[Craneolacunia \(lückenschädel\)](#)

Protuberancia occipital interna baja

Foramen magno grande en el 70 %

Elongación de la lámina cervical superior.



<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC3475879/bin/SNI-3-112-g001.jpg>

Elgamal, Essam A. 2012. "Natural History of Hydrocephalus in Children with Spinal Open Neural Tube Defect." Surgical Neurology International 3 (September 28). doi:10.4103/2152-7806.101801.
<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC3475879/>.

Resonancia sagital **potenciada en T1**, que muestra la malformación de Chiari tipo II

- A.- Tronco alargado que se extiende hacia el canal espinal cervical.
- B.- Herniación hacia abajo de las amígdalas cerebelosas por el conducto raquídeo cervical
- C.- Pequeño cuarto ventrículo
- D.- Estenosis de acueducto
- E.- Fusión tectal
- F.- Gran masa intermedia
- G.- Cuerpo calloso delgado

El cuarto ventrículo, es típicamente pequeño y suele visualizarse mal, y con frecuencia se desplaza hacia el canal cervical junto con su plexo coroideo. El acueducto también es pequeño y rara vez se ve

en las imágenes de rutina (Tamburini, 2011).

El ventrículo lateral varía desde casi normal a estar severamente deformado e hidrocefálico.

La **colpocefalia** es común con los cuernos occipitales desproporcionadamente amplios con respecto a los cuernos frontales. Este hallazgo está a menudo presente incluso en pacientes con mielomeningocele que no tienen hidrocefalia y con frecuencia persiste en pacientes en los que se ha colocado una derivación.

La distancia mamilopontina y ancho del cerebelo hace que estas medidas sean particularmente útiles en casos en los que el diagnóstico de la malformación de Chiari tipo II es ambiguo (Geerdink y col., 2012).

Tratamiento

El tratamiento consiste en la **derivación ventrículo-peritoneal**.

Descompresión de fosa posterior en los casos de disfagia neurógena, estridor o apnea (previa comprobación de la función del sistema de derivación).

Consiste en una craniectomía suboccipital y laminectomía de C1 y C2 con apertura de la duramadre y plastia para aumento del espacio espinal y de fosa posterior.

La descompresión ósea a través de una laminectomía cervical sola, sin craniectomía suboccipital o aumento dural es un abordaje razonable para la descompresión (Akbari y col., 2013).

La cirugía endoscópica con resección completa de la odontoides seguida de una artrodesis cráneo-cervical también ha sido descrita (Tomazic y col., 2011).

El estudio aleatorizado (estudio MOMS) ha demostrado que la cirugía fetal puede preservar la función neurológica, invertir la hernia en la malformación de Chiari II, y obviar la necesidad de colocación postnatal de una derivación ventrículo-peritoneal. Sin embargo, este estudio también demuestra que la cirugía fetal se asocia con riesgos significativos relacionados con la cicatriz uterina y el parto prematuro (Adzick, 2013).

Pronóstico

Los resultados malos en algunos casos probablemente se deben a la compresión crónica del troncoencéfalo.

La mortalidad en el grupo sintomático es de 15 a 35% (McLone, 1992; Oakeshott y Hunt, 2003).

A pesar de la intervención en la infancia y la adecuada derivación de líquido cefalorraquídeo, el pronóstico para la vida independiente en la edad adulta sigue siendo pobre. Todos los pacientes tienen elementos de deterioro cognitivo. Las anomalías estructurales pueden ser determinantes, y más importantes en el rendimiento cognitivo que los de la disfunción (Jenkinson y col., 2011).

Bibliografía

- Adzick, N Scott. 2013. "Fetal Surgery for Spina Bifida: Past, Present, Future." *Seminars in Pediatric Surgery* 22 (1) (February): 10–17. doi:10.1053/j.sempedsurg.2012.10.003.
- Akbari, S Hassan A, David D Limbrick Jr, David H Kim, Prithvi Narayan, Jeffrey R Leonard, Matthew D Smyth, and Tae Sung Park. 2013. "Surgical Management of Symptomatic Chiari II Malformation in Infants and Children." *Child's Nervous System: ChNS: Official Journal of the International Society for Pediatric Neurosurgery* (February 7). doi:10.1007/s00381-013-2040-9.
- Alsaadi, Muslim M, Shaikh M Iqbal, Essam A Elgamal, and David Gozal. 2012. "Sleep-disordered breathing in children with Chiari malformation type II and myelomeningocele." *Pediatrics international: official journal of the Japan Pediatric Society* 54 (5) (October): 623–626. doi:10.1111/j.1442-200X.2012.03660.x.
- Barkovich AJ (2005) Congenital malformations of the brain and skull. In: Barkovich AJ (ed) *Pediatric neuroimaging*, 4th edn. Lippincott Williams & Wilkins, Philadelphia, pp 374–384
- Case ME, Sarnat HB, Monteleone P. Type II Arnold-Chiari malformation with normal spine in trisomy 18. *Acta Neuropathol.* 1977 Mar 31;37(3):259-62.
- Chiari H. Concerning alterations in the cerebellum resulting from cerebral hydrocephalus. *Pediatr Neurosci.* 1987;13:3-8.
- Cleland J. Contribution to the study of spina bifida, encephalocele, and anencephalus. *J Anat Physiol.* 1884;17:257-92.
- Geerdink, Niels, Ton van der Vliet, Jan J Rotteveel, Ton Feuth, Nel Roeleveld, and Reinier A Mullaart. 2012. "Interobserver Reliability and Diagnostic Performance of Chiari II Malformation Measures in MR Imaging-part 2." *Child's Nervous System: ChNS: Official Journal of the International Society for Pediatric Neurosurgery* 28 (7) (July): 987–995. doi:10.1007/s00381-012-1763-3.
- Hino-Shishikura, Ayako, Tetsu Niwa, Noriko Aida, Tetsuhiko Okabe, Tomoaki Nagaoka, and Jun Shibasaki. 2012. "Periventricular Nodular Heterotopia Is Related to Severity of the Hindbrain Deformity in Chiari II Malformation." *Pediatric Radiology* 42 (10) (October): 1212–1217. doi:10.1007/s00247-012-2431-1.
- Jenkinson, Michael D, Sophie Campbell, Caroline Hayhurst, Simon Clark, Jothy Kandasamy, Maggie K Lee, Ann Flynn, Peter Murphy, and Conor L Mallucci. 2011. "Cognitive and Functional Outcome in Spina bifida-Chiari II Malformation." *Child's Nervous System: ChNS: Official Journal of the International Society for Pediatric Neurosurgery* 27 (6) (June): 967–974. doi:10.1007/s00381-010-1368-7.
- Kinoshita M, Nakamura Y, Nakano R, Morimatsu M, Fukuda S, Nishimi Y, Hashimoto T. Thirty-one autopsy cases of trisomy 18: clinical features and pathological findings. *Pediatr Pathol.* 1989;9(4):445-57.
- McLone, D G, and P A Knepper. 1989. "The Cause of Chiari II Malformation: a Unified Theory." *Pediatric Neuroscience* 15 (1): 1–12.
- Oakeshott P, Hunt GM (2003) Long-term outcome in open spina bifida. *Br J Gen Pract* 53:632–636
- PEACH, B. 1965. "THE ARNOLD-CHIARI MALFORMATION; MORPHOGENESIS." *Archives of Neurology* 12

(May): 527-535.

Rabec C, Laurent G, Baudouin N, Merati M, Massin F, Foucher P, et al. Central sleep apnoea in Arnold-Chiari malformation: Evidence of pathophysiological heterogeneity. *Eur Respir J*. 1998;12:1482—5.

Reybet-Degat O. Pathology of craneocervical junction and sleep disorders. *Rev Neurol (Paris)*. 2001;157 Pt 2:156—60.

Sweeney, Kieron J, John Caird, Muhammad Taufiq Sattar, David Allcutt, and Darach Crimmins. 2012. "Spinal Level of Myelomeningocele Lesion as a Contributing Factor in Posterior Fossa Volume, Intracranial Cerebellar Volume, and Cerebellar Ectopia." *Journal of Neurosurgery. Pediatrics* (November 16). doi:10.3171/2012.10.PEDS12177.

Talamonti, G. & Zella, S., 2011. Surgical treatment of CM2 and syringomyelia in a series of 231 myelomeningocele patients. *Neurological Sciences: Official Journal of the Italian Neurological Society and of the Italian Society of Clinical Neurophysiology*. Available at: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/21918880>

Tamburini G. Introduction the paper: Posterior fossa decompression and the cerebellum in Chiari type II malformation: A preliminary MRI study, by Salman M. *Childs Nerv Syst*. 2011;27:457-62.

Tomazic, P V, H Stammberger, M Mokry, C Gerstenberger, and W Habermann. 2011. "Endoscopic Resection of Odontoid Process in Arnold Chiari Malformation Type II." *B-ENT* 7 (3): 209-213.

Casos clínicos del Hospital General Universitario de Alicante

Q5467

Paciente de 24 años, que ingresa por deformación de [Chiari tipo 2](#) para [descompresión suboccipital](#).

Intervenido de [mielomeningocele](#) tras el nacimiento y portador de [derivación ventrículo-peritoneal](#) intervenido en otro hospital.

Tras artrodesis cervicodorsolumbar por escoliosis, precisó retirada parcial del material por ulceración-supuración de la piel.

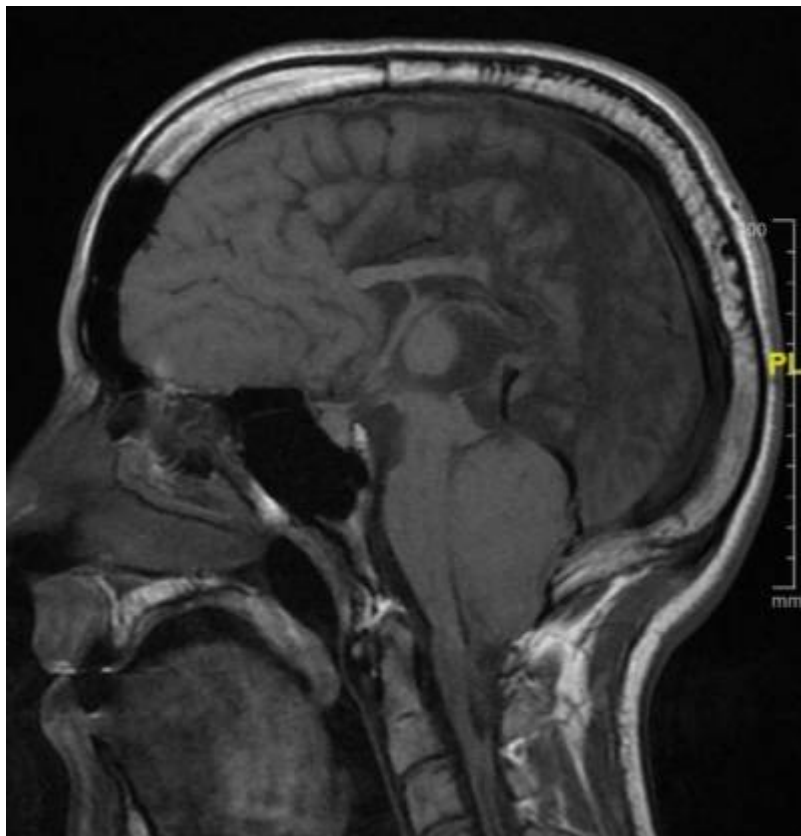
Ampliación de vejiga.

Ingresa por clínica subaguda de pérdida de movilidad en extremidades superiores con empeoramiento subagudo de mano derecha (paciente diestro) con imposibilidad de la flexión de muñeca y de dedos.

Paraplejía precisando de movilización en silla de ruedas y sondajes vesicales intermitentes.

Deficit de flexión de muñeca derecha, mano en garra con limitación de la flexión de las falanges distales de la mano derecha.

RM:



En las pruebas de imagen se aprecia malformación de Chiari tipo 2 con quistes asociados que alcanzan a C2 y siringomielia que se dilata a nivel de la artrodesis y queda artefactado por los implantes.

Agenesia parcial del cuerpo calloso con afectación del esplenio y de la región posterior del cuerpo y con hipoplasia de la rodilla y la región anterior del cuerpo. Válvulas de derivación ventriculoperitoneal con entrada parietal derecha.

Se realiza RM lumbar para despistaje de anclaje medular secundario, pero no es concluyente debido a los artefactos de los tornillos vertebrales.

Bajo anestesia general, intubación orotraqueal y profilaxis antibiótica con cefazolina 2 gr IV. Colocación del paciente en decúbito prono con apoyo en U sobre cabezal de Mayfield® en posición neutra. Incisión suboccipital mediana. Disección de la musculatura paravertebral hasta exponer apófisis espinosa de C2 y arco de C1. Se procede a ampliar el agujero magno posteriormente, con [Kerrison](#) y se procede a resección del arco de C1. Apertura dural y lisis de las adherencias, intensas, que presenta la aracnoides, con resección parcial amigdalina, hasta apreciar tegmento del IV ventrículo, en posición muy distal respecto a lo habitual. Plastia dural con Duraguard. Complementado con músculo y Tissucol. Espongostan para cubrir la plastia. Se deja drenaje externo al espacio subaracnoideo, para realizar MieloTC en el inmediato postoperatorio. Hemostasia del lecho quirúrgico. Cierre de plano subcutáneo con reabsorbible. Cierre de piel con sutura monofilamento.

En el postoperatorio inmediato, se realiza MieloTC que no evidencia claros signos de anclaje secundario, dentro de las limitaciones de la prueba.

Postoperatorio favorable. El paciente no ha presentado empeoramiento clínico y se ha realizado TC de control que no evidencia complicaciones. Ante estabilidad clínica, se procede al alta.

From:

<http://www.neurocirugiacontemporanea.com/> - **Neurocirugía Contemporánea**
ISSN 1988-2661

Permanent link:

http://www.neurocirugiacontemporanea.com/doku.php?id=chiari_tipo_2

Last update: **2019/09/26 22:17**

