

DOI: 10.26820/reciamuc/8.(3).sep.2024.165-175

URL: <https://reciamuc.com/index.php/RECIAMUC/article/view/1483>

EDITORIAL: Saberes del Conocimiento

REVISTA: RECIAMUC

ISSN: 2588-0748

TIPO DE INVESTIGACIÓN: Artículo de revisión

CÓDIGO UNESCO: 32 Ciencias Médicas

PAGINAS: 165-175






Malformación de Chiari Tipo I: avances en el diagnóstico neurológico y opciones neuroquirúrgicas en el manejo de una patología compleja

Type I Chiari malformation: advances in neurological diagnosis and neurosurgical options in the management of a complex pathology

Malformação de Chiari tipo I: avanços no diagnóstico neurológico e opções neurocirúrgicas no tratamento de uma patologia complexa

Manuel Ignacio Álvarez Narváez¹; Narcisa Gisell Macías Menendez²; Oswaldo Vicente Jácome Córdova³

RECIBIDO: 20/04/2024 **ACEPTADO:** 15/08/2024 **PUBLICADO:** 08/12/2024

1. Médico General; Médico en Atención Prehospitalaria 911; Ayudante Neuroquirúrgico en el Omni Hospital; Guayaquil, Ecuador; manufacturas@outlook.com;  <https://orcid.org/0009-0004-5719-857X>
2. Médica General; Médica en Funciones Hospitalarias; Investigadora Independiente; Santo Domingo, Ecuador; narcisam95@hotmail.com;  <https://orcid.org/0009-0002-0921-7831>
3. Especialista en Pediatría; Magíster en Gerencia en Salud Para el Desarrollo Local; Especialista en Gerencia y Planificación Estratégica de Salud; Diploma Superior de Cuarto Nivel en Desarrollo Local y Salud; Doctor en Medicina y Cirugía; Profesor Auxiliar TC 1 de la Universidad de Guayaquil; Guayaquil, Ecuador; ojacomec@hotmail.com;  <https://orcid.org/0009-0006-7979-8853>

CORRESPONDENCIA

Manuel Ignacio Álvarez Narváez
manufacturas@outlook.com

Guayaquil, Ecuador

RESUMEN

La malformación de Chiari tipo 1, o malformación de Chiari 1, es la variante más común de las malformaciones de Chiari, definida como un espectro de anomalías del cerebro posterior que afectan el cerebelo, el tronco encefálico, la base del cráneo y el cordón cervical. La malformación de Chiari 1 se caracteriza por el descenso caudal de las amígdalas cerebelosas a través del foramen magnum. En la malformación de Chiari 1, la fisiopatología primaria es la invaginación amigdalar y la compresión directa de las estructuras neurológicas dentro del foramen magnum y la médula espinal superior, con obstrucción del líquido cefalorraquídeo (LCR) y siringomielia potencialmente asociada. Clínicamente, la malformación de Chiari 1 puede ser una hernia asintomática del cerebro posterior o manifestarse desde el final de la infancia hasta la edad adulta con cefaleas tussivas y manifestaciones neurológicas focales. La resonancia magnética (RM) es la modalidad diagnóstica preferida para evaluar la malformación de Chiari 1, que describe la anatomía de la unión craneocervical y las complicaciones secundarias (p. ej., hidrocefalia o siringomielia). El tratamiento de la malformación de Chiari 1 combina abordajes conservadores y quirúrgicos a través de una estrategia dinámica multimodal. Esta actividad para profesionales de la salud tiene como objetivo mejorar la competencia de los estudiantes en la selección de pruebas diagnósticas adecuadas, el manejo de la malformación de Chiari 1 y el fomento del trabajo en equipo interprofesional efectivo para mejorar los resultados.

Palabras clave: Malformación de Chiari, Diagnóstico, Tratamiento.

ABSTRACT

Chiari malformation type 1, Chiari malformation 1, is the most common variant of Chiari malformations, defined as a spectrum of posterior brain anomalies that affect the cerebellum, the brain stem, the base of the skull and the cervical cord. The Chiari 1 malformation is characterized by the caudal descent of the cerebellar tonsils through the foramen magnum. In the malformation of Chiari 1, the primary physiopathology is the amigdalar invagination and the direct compression of the neurological structures within the foramen magnum and the superior spinal cord, with obstruction of the cerebrospinal fluid (CSF) and potentially associated syringomyelia. Clinically, Chiari 1 malformation can be an asymptomatic hernia of the posterior brain or manifest itself from late childhood to adulthood with tussive headaches and focal neurological manifestations. Magnetic resonance imaging (MRI) is the preferred diagnostic modality to evaluate Chiari 1 malformation, which describes the anatomy of the craniocervical joint and secondary complications (e.g., hydrocephalus or syringomyelia). The treatment of Chiari malformation 1 combines conservative and surgical approaches through a dynamic multimodal strategy. This activity for health professionals has the objective of improving the competence of students in the selection of appropriate diagnostic tests, the management of Chiari 1 malformation and the promotion of work in an effective inter-professional team to improve results.

Keywords: Chiari Malformation, Diagnosis, Treatment.

RESUMO

A malformação de Chiari tipo 1, malformação de Chiari 1, é a variante mais comum das malformações de Chiari, definidas como um espectro de anomalias cerebrais posteriores que afetam o cerebelo, o tronco cerebral, a base do crânio e a medula cervical. A malformação de Chiari 1 é caracterizada pela descida caudal das amígdalas cerebelares através do forame magno. Na malformação de Chiari 1, a fisiopatologia primária é a invaginação amigdaliana e a compressão direta das estruturas neurológicas no interior do forame magno e da medula espinal superior, com obstrução do líquido cefalorraquidiano (LCR) e siringomielia potencialmente associada. Clínicamente, a malformação de Chiari 1 pode ser uma hérnia assintomática da parte posterior do cérebro ou manifestar-se desde o final da infância até à idade adulta com cefaleias tussivas e manifestações neurológicas focais. A ressonância magnética (RM) é a modalidade de diagnóstico preferida para avaliar a malformação de Chiari 1, que descreve a anatomia da articulação craniocervical e as complicações secundárias (por exemplo, hidrocefalia ou siringomielia). O tratamento da malformação de Chiari 1 combina abordagens conservadoras e cirúrgicas através de uma estratégia multimodal dinâmica. Esta atividade para profissionais de saúde tem como objetivo melhorar a competência dos estudantes na seleção de testes de diagnóstico adequados, no tratamento da malformação de Chiari 1 e na promoção do trabalho numa equipa interprofissional eficaz para melhorar os resultados.

Palavras-chave: Malformação de Chiari, Diagnóstico, Tratamento.

Introducción

Las malformaciones de Chiari se definen como un espectro de anomalías del cerebro posterior que afectan el cerebelo, el tronco encefálico, la base del cráneo y el cordón cervical. Según el tipo de hernia del tejido cerebral desplazado en el canal medular y las características de las anomalías del desarrollo del cerebro o de la columna vertebral, se han clasificado 4 tipos de malformaciones de Chiari. Junto con las invaginaciones basilares, las malformaciones de Chiari representan las malformaciones de la unión craneocervical más comunes observadas en adultos. A finales del siglo XIX, los patólogos Julius Arnold (1835-1915) y Hans Chiari (1851-1916) fueron los primeros en describir la enfermedad como una afección clínica y patológica compleja que implicaba deformidad del cerebelo y del tronco encefálico en los niños.

Entre las malformaciones de Chiari, la malformación de Chiari tipo 1 es la variante más común. La malformación de Chiari 1 se

caracteriza por el descenso caudal de las amígdalas cerebelosas a través del foramen magnum(1). Sin embargo, no existe una definición universal aceptada entre los clínicos, ya que la malformación muestra incongruencia en la correlación radiológica clínica. Algunos autores, por ejemplo, han propuesto recientemente referirse a la malformación de Chiari 1 como "síndrome de Chiari", mientras que el término malformación debe reservarse para los tipos 2 a 3. (ver Imagen. Malformación de Chiari tipos 1 y 2). Clínicamente, la malformación de Chiari 1 puede ser una hernia asintomática del cerebro posterior o manifestarse desde el final de la infancia hasta la edad adulta con cefaleas tusivas y manifestaciones neurológicas focales. Por otro lado, los tipos 2, 3 y 4 de Chiari son congénitos y clínicamente significativos. La colocación nosográfica de la malformación de Chiari tipo 0 o 0,5 o síntomas similares a los de Chiari sin hernia amigdalina, la malformación de Chiari tipo 1,5 entre los tipos 1 y 2 y el Chiari complejo es controvertida y no universalmente aceptada. (2).

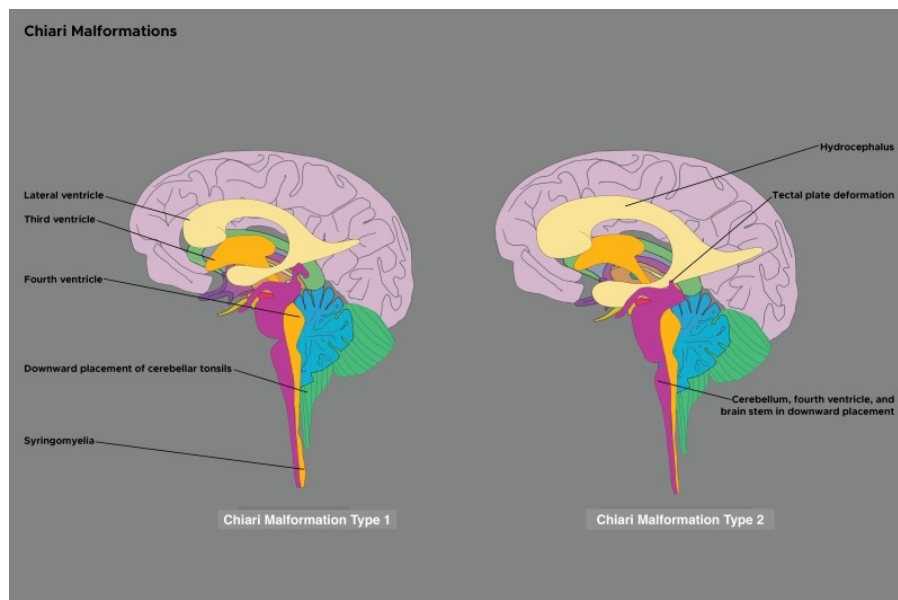


Figura 1. Malformación de Chiari tipos 1 y 2

Metodología

Esta investigación está dirigida al estudio del tema “Malformación de Chiari tipo I”. Para realizarlo se usó una metodología descriptiva, con un enfoque documental, es decir, revisar fuentes disponibles en la red, cuyo contenido sea actual, publicados en revistas de ciencia, disponibles en Google Académico, lo más ajustadas al propósito del escrito, con contenido oportuno y relevante desde el punto de vista científico para dar respuesta a lo tratado en el presente artículo y que sirvan de inspiración para realizar otros proyectos. Las mismas pueden ser estudiadas al final, en la bibliografía.

Resultados

Etiología

La malformación de Chiari 1 puede tener una base genética o ser secundaria a diferentes afecciones que implican alteraciones en el cráneo basal, como craneosinostosis, desproporción craneoencefálica, platibasia, anomalías neuronales secundarias y trastornos metabólicos óseos. Esta malformación puede ser el resultado de una acumulación de presión en el cerebro producida, por ejemplo, por una hidrocefalia o un tumor. La malformación de Chiari que se produce por hidrocefalia, hipertensión intracraneal idiopática, pseudotumor cerebral, hipotensión intracraneal idiopática y una lesión de masa intracraneal se conoce como malformación de Chiari secundaria tipo 1 (3). Además, también se notificó la derivación iatrogénica de Chiari 1, debido a la derivación lumboperitoneal para el tratamiento de la hipertensión intracraneal idiopática. Un tipo de Chiari 1 relacionado con una lesión es una afección poco frecuente pero posible.

En algunos casos, también es posible que un mecanismo de tracción desde abajo sea la causa de la enfermedad. De acuerdo con mecanismos de tracción caudal o cordón anclado, en efecto, el descenso de las amígdalas en la malformación de Chiari 1 podría ser provocado por la tracción por

el filum terminal entre el cóccix y la parte sacra de la columna vertebral, que tira de la médula ósea y las estructuras del tronco encefálico, provocando, a su vez, el descenso de las amígdalas cerebelosas.

Cuando se puede sugerir una base genética, se han propuesto enlaces a los cromosomas 2, 9, 14 y 15. Por ejemplo, recientemente se ha identificado una mutación en el gen NKX2-1 (14q13.3) que proporciona instrucciones para producir la proteína Nkx-2.1, un miembro de la familia de proteínas homeobox involucrada en la formación de estructuras corporales como el prosencéfalo durante el desarrollo embrionario temprano, en una niña afectada por la malformación de Chiari 1 (4). Otra mutación potencial puede involucrar EPAS1 (2p21) que codifica el factor 2-alfa inducible por hipoxia (HIF-2-alfa), que es el principal regulador de la eritropoyetina y está implicado en la osificación endocondral e intramembranosa (5). Es probable que estos trastornos genéticos perjudiquen el desarrollo del mesodermo paraaxial con herniación de las amígdalas cerebelosas, lo que resulta en una fosa posterior pequeña y un foramen magnum apiñado. Esto es consistente con una asociación propuesta con otros trastornos del tejido conectivo mesodérmico, por ejemplo, el síndrome de Ehlers-Danlos aunque la relación entre esta condición y la malformación de Chiari 1 aún no está clara. Investigadores del Instituto Italiano de Neurología Carlo Besta han diseccionado recientemente diferentes vías (p. ej., trastornos de la vía RAS/MAPK) que se pueden encontrar alteradas en la malformación de Chiari 1 y síndromes genéticos definidos. A pesar de estos datos, la genética de la malformación de Chiari 1 necesita más confirmación. Una secuenciación reciente del exoma identificó los genes de cromodominio CHD3 y CHD8 que albergan numerosas variantes relacionadas con CM1. Es probable que haya varios subtipos etiológicos, y la malformación de Chiari 1 puede ser hereditaria.

Epidemiología

La malformación de Chiari 1 es la malformación de Chiari más común. Se estima que este tipo de malformación ocurre en aproximadamente 1 de cada 1000 nacidos vivos, con un ligero predominio femenino: masculino de 1,3 a 1 (6). Es probable que la incidencia esté subestimada, ya que muchas formas son paucisintomáticas y se manifiestan clínicamente solo en la edad adulta. De hecho, los datos de neuroimagen sugieren que la condición clínica puede ser más frecuente, con una prevalencia estimada del 1% en la población pediátrica.

Patofisiología

La malformación de Chiari 1 se describe de acuerdo con la morfología del cerebro posterior. Las características clásicas son un descenso de >5 mm de la punta caudal de las amígdalas cerebelosas más allá del foramen magnum; sin embargo, se puede observar un descenso cerebeloso caudal de tan solo <3 mm en un niño que presenta Chiari 1 temprano (7). Cabe destacar que hay una herniación asociada del tronco encefálico y la espina bífida que caracteriza al tipo 2 de Chiari, la malformación de Chiari descrita clásicamente; protrusión o hernia severa del cerebelo y el tronco encefálico que implica graves consecuencias en el desarrollo del sistema nervioso (es decir, tipo 3); o cerebelo incompleto o no desarrollado con alteraciones estructurales del cráneo y la médula espinal (es decir, Tipo 4).

En la malformación de Chiari 1, la fisiopatología primaria es la invaginación amigdalas y la compresión directa de las estructuras neurológicas dentro del foramen magnum y la médula espinal superior, con obstrucción del líquido cefalorraquídeo (LCR) y siringomielia potencialmente asociada. Esta última malformación, también denominada enfermedad de Morvan, es una mielopatía que consiste en la formación anormal de quistes o cavidades \geq (es decir, siringes) que contienen LCR dentro de la médula espinal y es detectable en el 20% al 85% de los casos de Chiari 1.

Las características secundarias de la formación de siringe pueden ser una mayor obstrucción del canal espinal, la salida del líquido cefalorraquídeo y una mayor compresión directa de las estructuras neurovasculares. En cuanto a la ubicación del desarrollo de la siringomielia, la más comúnmente afectada es la región cervical, seguida de la siringomielia cervical y torácica combinadas. La patogenia de la siringomielia debe estar bien dilucidada. Una teoría postula el papel de la pulsación arterial que podría inducir una disociación de presión entre los espacios subaracnoideos del cráneo y la médula espinal. Una vez más, otras teorías sugieren que la siringe puede representar el efecto del defecto anatómico de las amígdalas cerebelosas o la consecuencia de la alteración del flujo del líquido cefalorraquídeo. También se ha descrito siringobulbia, que se comunica con el cuarto ventrículo.

Debido a que el agujero de Magendie puede estar obstruido, el cuarto ventrículo puede agrandarse. La hidrocefalia puede ocurrir en aproximadamente el 10% de los pacientes. Las asociaciones esqueléticas pueden incluir invaginación platebasia o basilar, deformidad de Sprengel y asimilación atlantooccipital. Las asociaciones sindrómicas incluyen los síndromes de Klippel-Feil, la enfermedad de Gorham-Stout, Crouzon y Pfeiffer (8). Muchas de estas afecciones implican alteraciones del cráneo basal y pueden ser causas de la malformación de Chiari.

Historia y Física

Los pacientes con malformación de Chiari 1 suelen ser asintomáticos. Sin embargo, en aquellos pacientes adultos o jóvenes que presentan síntomas, el síntoma más común es el dolor o cefalea en la región occipital o cervical (es decir, dolor de cuello). Los antecedentes de dolor de cabeza pueden ser difíciles de provocar en niños muy pequeños, cuyos síntomas tienen más probabilidades de manifestarse como llanto excesivo, irritabilidad y retraso del crecimiento (9).



La maniobra de Valsalva a menudo exacerba el dolor de cabeza asociado con la malformación de Chiari 1 debido al tamaño reducido del foramen magnum. Esto debe diferenciarse de las cefaleas crónicas que no varían con la maniobra de Valsalva, que pueden atribuirse a patologías distintas a la malformación de Chiari 1 (p. ej., hipertensión intracraneal). Las personas afectadas por la malformación de Chiari 1 tienen migrañas con una prevalencia similar a la de la población general, pero con una edad de inicio más temprana y una presentación clínica más grave. Además de la cefalea y el dolor, la malformación puede caracterizarse por un amplio espectro de manifestaciones clínicas. En particular, los signos y síntomas se deben principalmente a la compresión directa del tronco encefálico que puede causar disfunción autonómica (10). Otros signos (por ejemplo, escoliosis) son estructurales. Las características clínicas pueden incluir:

- Episodios sincopales y bradicardia sinusal por disfunción autonómica
- Alteraciones en la deglución y vómitos
- Dificultades de equilibrio con una marcha inestable
- Problemas en la coordinación de las manos
- Manifestaciones sensoriales (p. ej., entumecimiento y hormigueo) en las extremidades
- Mareos
- Acúfeno
- Manifestaciones clínicas de la siringomielia que incluyen debilidad muscular progresiva en los brazos y las piernas, rigidez en la espalda, los hombros, los brazos o las piernas y paraparesia aguda; La siringobulbia puede producir debilidad de los músculos faciales.
- Trastornos de la vejiga y los intestinos secundarios a la compresión de la siringe

- Escoliosis, particularmente en pacientes pediátricos, por siringomielia; Estudios recientes no encontraron asociación entre la longitud de la siringe y la siringe holocordial con la escoliosis
- Nistagmo secundario de Chiari 1 malformación con siringobulbia, aunque es un signo inespecífico; el nistagmo evocado por la mirada puede deberse a la compresión del flóculo cerebeloso (11)

Los adultos y los niños con malformación de Chiari 1 suelen tener diferentes presentaciones. Los pacientes pediátricos tienen más probabilidades de presentar disfunción del tronco encefálico, apnea del sueño o dificultad para alimentarse. Las dificultades para alimentarse suelen deberse a un deterioro del nervio glosofaríngeo y del nervio vago, lo que provoca la ausencia de reflejo nauseoso y ronquera. Dado que el cerebelo está involucrado en las funciones cognitivas superiores, recientemente se han investigado posibles alteraciones cognitivas y se ha notificado un deterioro cognitivo generalizado en el funcionamiento ejecutivo, la fluidez verbal, la cognición espacial, el lenguaje y el procesamiento de la memoria.

Evaluación

Estudios de Imagen

La resonancia magnética (RM) es la modalidad principal para el diagnóstico de la malformación de Chiari 1, ya que describe la anatomía de la unión craneocervical e identifica las complicaciones secundarias (p. ej., hidrocefalia o siringomielia). Cuando el paciente no puede someterse a una resonancia magnética, otras modalidades de diagnóstico por imágenes incluyen mielografía por TC, TC sin contraste y radiografías de la cabeza y el cuello. Además del descenso de las amígdalas, puede haber una aparición de amígdalas "en forma de clavija" o puntiagudas en individuos sintomáticos y asintomáticos en la resonancia magnética. Otros hallazgos incluyen una "torcedura" cervicomedular, que se observa en hasta el

71 % de los pacientes sintomáticos. Cuanto mayor sea el grado de descenso de las amígdalas cerebelosas, mayor será la probabilidad de que el paciente presente síntomas (12). (ver Imagen. Malformación de Chiari con siringe de holocordio).

Los pacientes asintomáticos que tienen ectopia amigdalal incidental pueden beneficiarse de la resonancia magnética con estudios de flujo de líquido cefalorraquídeo

(LCR). Los hallazgos positivos sobre el flujo del líquido cefalorraquídeo incluyen descenso amigdalal sistólico pulsátil y obstrucción del flujo del líquido cefalorraquídeo a nivel del foramen magno. Estos hallazgos pueden proporcionar información adicional para ayudar a evaluar si el paciente puede beneficiarse de la cirugía. La malformación de Chiari 1 y la siringomielia también se pueden identificar incidentalmente en las ecografías de anatomía fetal obstétrica de rutina.

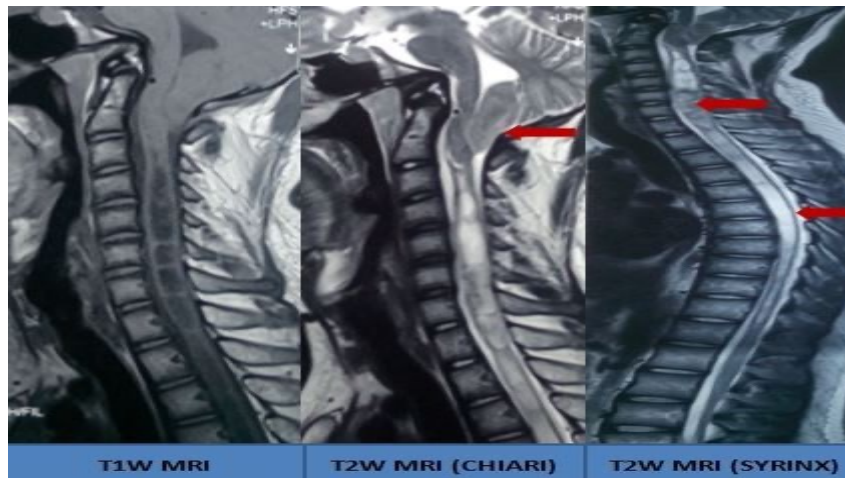


Figura 2. Malformación de Chiari con siringe de holocordio

Estudios Diagnósticos Auxiliares

Los estudios de laboratorio no se utilizan para diagnosticar la malformación de Chiari 1; Sin embargo, estas pruebas pueden ser necesarias para la evaluación inicial preoperatoria, incluido un hemograma completo y un panel metabólico completo, además de otros estudios diagnósticos preoperatorios (p. ej., radiografía de tórax y electrocardiograma). Otros estudios auxiliares que se pueden considerar incluyen:

- **Estudios del sueño:** Implica dormir toda la noche en una habitación donde pueden monitorear la respiración, los ronquidos, la oxigenación y la actividad convulsiva para identificar evidencia de apnea del sueño.

- **Estudios de deglución:** La fluoroscopia se utiliza para observar el proceso interno de deglución y determinar si una anomalía sugiere disfunción del tronco encefálico inferior.
- **Potencial evocado auditivo del tronco encefálico:** prueba eléctrica para examinar la función del aparato auditivo y las conexiones del tronco encefálico para determinar si el tronco encefálico funciona correctamente.
- **Potenciales evocados somatosensoriales:** prueba eléctrica de los nervios involucrados en la sensación, que proporciona información sobre los nervios periféricos, la médula espinal y la función cerebral.

Tratamiento / Manejo

No se ha establecido un consenso sobre el algoritmo preciso para el tratamiento de las malformaciones de Chiari 1. En general, el tratamiento de la malformación de Chiari 1 abarca una combinación de abordajes conservadores y quirúrgicos a través de una estrategia dinámica multimodal.

Terapia conservadora

El tratamiento médico en la malformación de Chiari 1 se limita al tratamiento sintomático de soporte (p. ej., cefaleas o dolor de cuello). Los medicamentos antiinflamatorios no esteroideos (AINE), los relajantes musculares y los collarines de soporte físico pueden proporcionar alivio sintomático. Sin embargo, estas opciones ofrecen poca mejoría de los síntomas menos comunes, por ejemplo, la alteración de la marcha. La meditación, el yoga o la terapia de atención plena también se han propuesto para tratar el dolor.

Estrategias quirúrgicas

El tratamiento quirúrgico generalmente se reserva para pacientes que presentan síntomas graves o que empeoran y que luego tienen una confirmación de descenso cerebeloso en las imágenes y una malformación de Chiari que obstruye el flujo del LCR confirmada por resonancia magnética. La cirugía tiene como objetivo proporcionar descompresión de la unión cervicomedular restringida, lo que permite que el flujo de LCR se restablezca a niveles óptimos. El abordaje primario consiste en realizar una craniectomía suboccipital a nivel del arco posterior C1 (laminectomía C1/2), con o sin duraplastia asociada. Por lo tanto, esta intervención, indicada como descompresión de la fosa posterior (DFP), es el abordaje neuroquirúrgico más adoptado para restaurar el flujo del LCR a través del foramen magno. El procedimiento se realiza hasta en el 99% de la literatura (13). Se propuso un procedimiento mínimamente invasivo que permite la resección de la hernia amigdalina cerebelosa submeníngea seguida de

la reconstrucción de la cisterna magna sin craniectomía para tratar la malformación de Chiari 1 con siringomielia. Cabe destacar que se propuso la resonancia magnética cinemática para guiar la decisión intraoperatoria de realizar la duraplastia durante la DFP. Entre los abordajes no invasivos, también se propusieron varios métodos para descomprimir la siringomielia con drenaje distal al espacio subaracnoideo (por ejemplo, derivación siringosubaracnoidea). Los componentes de una descompresión estándar de foramen magnum circunferencial de 270 grados incluyen: (14)

- Craniectomía suboccipital
- Laminectomía C-1
- Resección del ligamento suboccipital
- Descompresión lateral con la perforación de 1/5 de los cóndilos occipitales
- Apertura dural
- Disección aracnoidea
- Descompresión lateral y apertura de los forámenes de Luschka
- Apertura del cuarto ventrículo

La descompresión de la fosa posterior con duraplastia puede asociarse con un alivio sintomático superior a largo plazo, una reducción más significativa de la siringe y una menor necesidad de descompresión de revisión en comparación con la descompresión sin duraplastia. Sin embargo, el primero puede resultar en una mayor incidencia de dolor de cabeza y náuseas postoperatorias. La compresión ventral del tronco encefálico se puede relacionar con una malformación de Chiari 1 debido a anomalías óseas de la unión craneovertebral osteoligamentosa que pueden provocar compresión e inestabilidad del tronco encefálico ventral. La reducción inicial puede proporcionarse mediante la tracción del halo coronario bajo anestesia general complementada con un bloqueo neuromuscular, después de lo cual una distracción intraoperatoria con instru-

mentación occipitocervical puede reducir aún más la anomalía. Además, se ha demostrado que la colocación de un stent en el cuarto ventrículo es un método de tratamiento seguro y eficaz (15).

Diagnóstico diferencial

Los diagnósticos importantes a tener en cuenta en el estudio de la malformación de Chiari 1 incluyen:

- Incidental tonsillar ectopia (ie, <5 mm)
- Malformación de Chiari tipos 2 a 4
- Hipertensión intracraneal idiopática por pseudotumor cerebral
- Hipotensión craneoespinal
- Invaginación basilar

Pronóstico

Los resultados quirúrgicos son favorables, con un 73% de los pacientes que mejoran en menos de 1 año después de la operación y un 79% a los 1 a 3 años en el seguimiento. La DFP indujo una mejoría de los síntomas en cerca de dos tercios de las personas, especialmente en aquellas sin siringomielia relacionada (16).

Complicaciones

Las complicaciones postoperatorias más comunes son la fuga de líquido cefalorraquídeo y la formación de pseudomeningocele. Este último puede requerir cirugía de revisión o inserción de derivación. Otras complicaciones incluyen meningitis aséptica y bacteriana, lesión de las arterias vertebrales, déficits neurológicos y formación de hematoma epidural. En cuanto al tipo de abordaje quirúrgico, en un análisis retrospectivo, Farber et al encontraron que la meningitis se presentó especialmente en la descompresión y la duraplastia realizadas con xenoinjerto pericárdico bovino en comparación con el método de aloinjerto.

Cuidados postoperatorios y de rehabilitación

En el postoperatorio, los pacientes pueden experimentar dolores de cabeza y de cuello debido a la operación. Se pueden administrar ejercicios para el cuello para ayudar a recuperar la movilidad completa lo antes posible. Los pacientes suelen volver al trabajo en 4 a 6 semanas, con una resonancia magnética de seguimiento realizada entre 6 meses y 1 año. La recuperación completa de la cirugía de malformación de Chiari 1 puede llevar meses o más. Se debe instruir a los pacientes para que aumenten lentamente la actividad de manera gradual, evitando levantar objetos extenuantes en la fase inicial de la recuperación (3).

Disuasión y educación del paciente

Si bien no se puede hacer nada para prevenir la malformación congénita de Chiari 1, la educación del paciente desempeña un papel importante en la familiarización del paciente con los signos y síntomas de la afección y ayuda a aumentar la conciencia de los familiares, amigos y cuidadores cercanos que pueden pasar períodos significativos con el paciente (12). La educación y el asesoramiento del paciente con respecto a las estrategias de tratamiento conservador y quirúrgico también son fundamentales en el proceso de toma de decisiones compartidas.

Perlas y otros problemas

Los datos a tener en cuenta con respecto a la malformación de Chiari 1 incluyen los siguientes:

- La malformación de Chiari 1 es la manifestación de Chiari más común que resulta en una anomalía del cerebro posterior.
- Si bien el origen genético de la malformación requiere más confirmación, la malformación puede ocurrir en varios síndromes genéticos definidos.
- Muchos pacientes pueden ser asintomáticos o paucisintomáticos, y la mal-

formación se diagnostica con mayor frecuencia en adolescentes o adultos.

- Los pacientes pueden presentar síntomas de dolor occipital o cefalea crónica; Sin embargo, también pueden presentar síntomas menos específicos, como deterioro de la deglución o apnea del sueño.
- La resonancia magnética es la principal investigación de elección en estos individuos, ya que permite una visualización completa de la unión cervicomedular.
- Debido a que los algoritmos para el manejo de la malformación de Chiari 1 no están bien establecidos, es obligatorio combinar enfoques médicos y quirúrgicos a través de una estrategia dinámica multimodal.
- La descompresión quirúrgica se realiza con éxito en individuos sintomáticos, a menudo aliviando significativamente a los pacientes que presentan sintomatología y restaurando la función neurológica completa.

Conclusiones

La malformación de Chiari 1 es un trastorno raro del desarrollo que se maneja mejor con un equipo interprofesional que incluye un neurólogo, un pediatra, un cirujano, un trabajador social, una enfermera y un fisioterapeuta. Estos pacientes tienden a tener muchas limitaciones físicas y funcionales, incluyendo impedimento para tragar, hablar e incluso caminar. Si bien el pronóstico para la mayoría de los pacientes es bueno, cuando se sospecha clínicamente, se deben realizar investigaciones adecuadas con prontitud para facilitar un nivel adecuado de tratamiento (es decir, conservador versus quirúrgico) y, a su vez, para prevenir el deterioro futuro.

En el tratamiento de la malformación de Chiari 1, un equipo sanitario interprofesional colaborativo y capacitado es crucial para garantizar una atención centrada en el paciente, resultados positivos, seguridad y un

rendimiento óptimo del equipo. La estrategia implica la colaboración interdisciplinaria, el fomento de discusiones periódicas de casos y la toma de decisiones colaborativa para integrar los conocimientos de diversas especialidades. La planificación del tratamiento es integral, abordando no solo los aspectos neurológicos, sino también los componentes psicológicos y sociales. Se establecen protocolos de manejo a largo plazo, haciendo hincapié en el monitoreo continuo, el seguimiento y los ajustes a los planes de tratamiento según sea necesario.

La coordinación de la atención se logra a través de un enfoque centrado en el paciente que prioriza las preferencias del paciente y lo involucra en la toma de decisiones compartida para planes de atención personalizados. La agilización del proceso de derivación entre especialistas garantiza una atención oportuna y coordinada, respaldada por sistemas eficientes de intercambio de información sanitaria para compartir de forma segura la información de los pacientes entre los miembros del equipo.

Al integrar estas estrategias, fomentar la comunicación interprofesional y coordinar la atención de manera efectiva, los profesionales de la salud crean un entorno colaborativo que mejora la atención centrada en el paciente para la malformación de Chiari 1. Este enfoque promueve resultados positivos, la seguridad del paciente y el rendimiento óptimo del equipo para abordar las complejas necesidades de las personas con esta afección neuroanatómica.

Bibliografía

- Massimi L, Peretta P, Erbetta A, Solari A, Farinotti M, Ciaramitaro P, et al. Diagnosis and treatment of Chiari malformation type 1 in children: the International Consensus Document. *Neurological Sciences*. 2022;43(2):1311–26.
- Saletti V, Farinotti M, Peretta P, Massimi L, Ciaramitaro P, Motta S, et al. The management of Chiari malformation type 1 and syringomyelia in children: a review of the literature. *Neurological Sciences*. 2021;1–31.

- Frič R, Eide PK. Chiari type 1—a malformation or a syndrome? A critical review. *Acta Neurochir (Wien)*. 2020;162:1513–25.
- Albert GW. Chiari malformation in children. *Pediatric Clinics*. 2021;68(4):783–92.
- Kular S, Cascella M. Chiari Malformation Type 1. In: *StatPearls [Internet]*. StatPearls Publishing; 2024.
- Tam SKP, Brodbelt A, Bolognese PA, Foroughi M. Posterior fossa decompression with duraplasty in Chiari malformation type 1: a systematic review and meta-analysis. *Acta Neurochir (Wien)*. 2021;163:229–38.
- Houk JL, Amrhein TJ, Gray L, Malinzak MD, Kranz PG. Differentiation of Chiari malformation type 1 and spontaneous intracranial hypotension using objective measurements of midbrain sagging. *J Neurosurg*. 2021;136(6):1796–803.
- Osborne-Grinter M, Arora M, Kaliaperumal C, Gallo P. Posterior fossa decompression and duraplasty with and without arachnoid preservation for the treatment of adult Chiari malformation type 1: a systematic review and meta-analysis. *World Neurosurg*. 2021;151:e579–98.
- Urbizu A, Garrett ME, Soldano K, Drechsel O, Loth D, Marcé-Grau A, et al. Rare functional genetic variants in COL7A1, COL6A5, COL1A2 and COL5A2 frequently occur in Chiari Malformation Type 1. *PLoS One*. 2021;16(5):e0251289.
- Cobb W, Pan R, Zhu J, Swanson M, Baumgartner J, Lopez J. Posterior cranial vault distractor osteogenesis for the treatment of Chiari malformation type 1: a systematic review of the literature. *Journal of Craniofacial Surgery*. 2024;10–1097.
- Mozaffari K, Davidson L, Chalif E, Phan TN, Sparks AD, Myseros JS, et al. Long-term outcomes of posterior fossa decompression for Chiari malformation type 1: which patients are most prone to failure? *Child's Nervous System*. 2021;37(9):2891–8.
- Martínez-Gil N, Mellibovsky L, González DML, Patiño JD, Cozar M, Rabionet R, et al. On the association between Chiari malformation type 1, bone mineral density and bone related genes. *Bone Rep*. 2022;16:101181.
- Zisakis A, Sun R, Pepper J, Tsermoulas G. Chiari Malformation Type 1 in Adults. In: *Advances and Technical Standards in Neurosurgery: Volume 46*. Springer; 2023. p. 149–73.
- Naessig S, Kapadia BH, Para A, Ahmad W, Pierce K, Janjua B, et al. Timing to surgery of Chiari malformation type 1 affects complication types: An analysis of 13,812 patients. *J Craniovertebr Junction Spine*. 2020;11(3):232–6.
- Yılmaz Y, Karademir M, Caygın T, Yağcıoğlu OK, Özüm Ü, Kuğu N. Executive functions, intellectual capacity, and psychiatric disorders in adults with type 1 Chiari malformation. *World Neurosurg*. 2022;168:e607–12.
- Frič R, Ringstad G, Eide PK. Low versus high intracranial compliance in adult patients with Chiari malformation type 1—comparison of long-term outcome after tailored treatment. *World Neurosurg*. 2023;173:e699–707.

CITAR ESTE ARTICULO:

Álvarez Narváez , M. I. ., Macías Menendez, N. G. ., & Jácome Córdova, O. V. . (2024). Malformación de Chiari Tipo I: avances en el diagnóstico neurológico y opciones neuroquirúrgicas en el manejo de una patología compleja. *RECIAMUC*, 8(3), 165-175. [https://doi.org/10.26820/reciamuc/8.\(3\).sep.2024.165-175](https://doi.org/10.26820/reciamuc/8.(3).sep.2024.165-175)

