

CHIARI DE 0 A 4, ¿CÓMO PODEMOS AYUDAR LOS RADIÓLOGOS?

Tipo: Presentación Electrónica Educativa

Autores: Cristina Utrilla Contreras, Arantxa Royo Orejas, Amelia Fernández Zubillaga, Alberto Álvarez Muelas, Juan Álvarez-Linera Prado, Gonzalo Garzón Moll

Objetivos Docentes

1. Revisar el espectro de patologías muy diferentes entre sí recogidas bajo el nombre de malformación de Chiari, que incluye desde anomalías en el flujo del líquido cefalorraquídeo (LCR) sin alteración estructural asociada hasta malformaciones cerebro-espinales muy complejas.
2. Exponer la clasificación actual e ilustrar el valor de las pruebas de imagen avanzada en el manejo de estos pacientes.

Revisión del tema

- Introducción

Pese a que se describió por primera vez a finales del siglo XIX [1], la malformación de Chiari es una patología que permanece de actualidad (más de 250 publicaciones nuevas desde 2014).

Bajo el nombre de anomalía de Chiari se recoge un amplio espectro de patologías que históricamente se han agrupado aunque sus manifestaciones clínicas y su abordaje terapéutico son muy diferentes. Se trata de una enfermedad generalmente congénita, en la que existe una alteración anatómica de la base de cráneo, con una herniación de parte del cerebelo y del tronco del encéfalo a través del foramen magno hacia el canal cervical.

El paciente con malformación de Chiari, independientemente del tipo, es un paciente complejo, en cuyo manejo intervienen varios profesionales; el conocimiento de las características de imagen de este grupo de patologías favorecerá el correcto tratamiento de estos pacientes.

-Historia

En 1883, John Cleland (1835-1925) describe e ilustra por primera vez una malformación congénita con espina bífida y herniación de parte del cerebelo al canal espinal, que asociaba hidrocefalia [1].

Posteriormente, Chiari en 1891 y Arnold en 1894 completan esa descripción. Las descripciones iniciales se basaron en observaciones de la autopsia.

Chiari describió tres malformaciones de la fosa posterior que se asociaban con hidrocefalia [1]. El tipo 1 mostró "elongación de las amígdalas y las porciones mediales de los lóbulos inferiores del cerebelo que se proyectaban en forma de cono y acompañaban al bulbo raquídeo en el canal espinal. Describió el tipo 2 en un solo caso, en el que encontró un descenso de la protuberancia en el canal espinal de más de 6 mm, con extensión del bulbo hasta la tercera vértebra cervical. Además asociaba hidrocefalia y una cavidad centromedular ("hidromielia"), así como una diastematomielia, un mielomeningocele, con el cono descendido hasta el sacro. El tipo 3 correspondía a una malformación con la ausencia parcial del tentorio y el prolapso del cerebelo y el cuarto ventrículo en el canal cervical, con una cavidad hidromielia asociada en comunicación con el cuarto ventrículo.

- Etiopatogenia

A lo largo de la historia se han postulado múltiples teorías acerca del origen de esta patología.

1. La hidrocefalia como factor desencadenante: esta hipótesis la introdujo Chiari en el año 1891; según esto, la hidrocefalia sería el factor primario que condicionaría un descenso de las amígdalas del cerebelo y del tronco hacia el canal espinal [2]. Aunque la discordancia entre el grado de atrofia y la ectopia amigdalárica condujo a pensar que podría haber otros factores asociados, como la insuficiencia en el desarrollo del cráneo óseo. En la actualidad se considera que la hidrocefalia es un factor secundario y no primario; la herniación amigdalárica bloquea mecánicamente el espacio subaracnoideo en el foramen magno que dificulta el flujo del LCR en la fosa posterior.
2. Teoría mecánica: la hipótesis de la tracción medular. Introducida por Penfield y Coburn en 1938, inicialmente descrita en casos de médula anclada, donde observaban además del descenso amigdalárico un descenso de los pares craneales y de las raíces cervicales [3]. Esta teoría no está vigente ya que en todos los casos de mielomeningocele no existe herniación amigdalárica.
3. Hipertrofia focal del sistema nervioso central: Barry y colaboradores sostenían que en pacientes con Chiari en las primeras fases del desarrollo embrionario sufrían un desarrollo excesivo de las estructuras infratentoriales [4].
4. Reducción volumétrica de la fosa posterior: la reducción anómala de la capacidad volumétrica de la fosa posterior sería el factor primario que condicionaría este tipo de malformaciones. Es la teoría más aceptada actualmente [5]; los primeros en defender esta teoría fueron Marín-Padilla y colaboradores [6], para ellos la malformación de Chiari traduce una insuficiencia primaria del mesodermo paraaxial que ocurriría en la etapa del desarrollo embriológico inmediatamente posterior al cierre del tubo neural.

- Clasificación

Se clasifican por la gravedad del trastorno y las partes del cerebro que protruyen en el canal espinal [7]. ([Fig. 1](#), [Fig. 2](#))

- **TIPO 0**: alteración de la dinámica del LCR en el foramen magno. Pueden tener siringomielia con mínimos datos de herniación amigdalárica o sin ellos.
- **TIPO 1**: herniación caudal amígdalas cerebelosas superior a 5 mm por debajo del foramen magno. Característicamente asociado a hidrosiringomielia. No suele asociar descenso del tronco del encéfalo o del 4º ventrículo ni hidrocefalia. [Fig. 3](#)
- **TIPO 1.5**: variante bulbar: herniación de las amígdalas + herniación caudal del tronco (habitualmente el obex del bulbo) a través del foramen magno. Un descenso amigdalárico superior a 12 mm sugiere este tipo. [Fig. 4](#)
- **TIPO 2**: herniación caudal a través del foramen magno del vermis, tronco del encéfalo y 4º ventrículo. Se asocia con mielomeningocele e hidrocefalia y menos frecuente con hidrosiringomielia. Puede asociar otras alteraciones intracraneales (hipoplasia del tentorio, anomalías del acueducto de Silvio...). [Fig. 5](#)
- **TIPO 3**: encefalocele occipital +/- anomalías intracraneales asociadas al Chiari II. ([Fig. 6](#))

- **TIPO 4:** aplasia o hipoplasia del cerebelo asociada con aplasia del tentorio.
- **TIPO 5:** ausencia de cerebelo, el lóbulo occipital se hernia a través del foramen magno (escasas referencias en la literatura) [8].

- Valor de las pruebas de imagen

La imagen es fundamental en el manejo clínico de estos pacientes, tanto en aquellos que sufren una anomalía de Chiari tipo 1, en los que las manifestaciones clínicas son muy variables y el diagnóstico a menudo se retrasa, como en aquellos con Chiari 2, 3 ó 4, que son pacientes con alteraciones graves y subsidiarios de múltiples intervenciones quirúrgicas.

- RM en Chiari 1

Aunque históricamente la prueba utilizada en el diagnóstico de las anomalías de Chiari era la mielografía, hoy en día el diagnóstico se hace con técnicas de imagen seccional, sobre todo tomografía computarizada multidetector (TCMD) y RM.

La TC tiene una gran utilidad en el estudio de la patología ósea asociada pero la RM es la que aporta información más precisa en estas anomalías y es la técnica de elección. La ectopia amigdalar se puede identificar y medir con eficacia mediante RM. La distancia se mide trazando una línea desde el margen anterior (basión) al posterior del agujero occipital (opistión) y desde esta línea hasta el límite inferior de las amígdalas. [Fig. 7](#)

Varios estudios han intentado determinar el límite de herniación amigdalar para definir el Chiari tipo 1 aunque no existe consenso. Se acepta que una herniación por debajo del foramen magnum superior a 5 mm tiene una sensibilidad y especificidad altas, por lo que es el límite elegido como punto de corte para el diagnóstico de Chiari tipo 1 mediante técnicas de imagen [9].

El problema es que la magnitud de la ectopia no se correlacionan con la presencia ni gravedad de signos/síntomas. Hasta un 30% de individuos con ectopia amigdalar superior a 5 mm no presenta signos o síntomas atribuibles al Chiari tipo I; por otra parte pacientes con mínima ectopia pueden tener síntomas similares a los encontrados en pacientes con Chiari sintomático, además hay pacientes sintomáticos que se pueden beneficiar de la descompresión quirúrgica mientras que los pacientes sin anomalías de flujo del LCR aunque tengan una herniación significativa puede que no se beneficien.

• ESTUDIOS DE DINÁMICA DE FLUJO DEL LÍQUIDO CEFALORRAQUÍDEO

Los estudios mediante secuencias contraste de fase con sincronización cardiaca en modo cine permiten observar el flujo del LCR a través del foramen magno y detectar anomalías en esta patología, de manera cualitativa y cuantitativa [10].

Esta secuencia adquiere imágenes del paso LCR a través de las zonas habituales de drenaje durante el ciclo cardiaco. Estas imágenes se visualizan secuencialmente y permiten observar de manera cualitativa el paso del LCR a través de las vías de comunicación del cráneo por la base del cráneo al canal raquídeo, en los forámenes de los ventrículos y en el espacio subaracnoideo. [Fig. 8](#)

El estudio cuantitativo permite valorar diferentes parámetros del movimiento del LCR en un lugar determinado. Así se puede calcular la velocidad, el flujo y el volumen de líquido que circula en una localización.

En pacientes con Chiari y obstrucción al flujo del LCR se evidencia una ausencia de onda pulsátil de LCR a través del foramen de Magendie y en el espacio subaracnoideo anterior y posterior de la unión craneocervical. Como las amígdalas herniadas ocupan el foramen magnum el flujo de LCR se reduce en la unión craneovertebral y se observa un descenso compensatorio pulsátil de las amígdalas durante la sístole. [Fig. 9](#)

Desde la comercialización de las secuencias contraste de fase se han llevado a cabo múltiples estudios acerca del flujo del LCR en los pacientes con anomalía de Chiari, con resultados aparentemente contradictorios [11, 12, 13]. En la literatura no existe suficiente evidencia relativa a la utilidad de las secuencias que evalúan la velocidad del LCR en esta patología.

- ESTUDIOS VOLUMÉTRICOS DE FOSA POSTERIOR

Con la RM también se pueden realizar estudios volumétricos de la fosa posterior que permiten una mejor aproximación tridimensional[14].

En una publicación reciente [15] describen un signo que resulta de la utilidad en su serie para diferenciar pacientes sintomáticos de asintomáticos. El signo se conoce como “tonsillar blackout sign” y lo describen como una hipointensidad de señal en la secuencia T2-SPACE (“Sampling Perfection with Application optimized Contrast using different flip angle Evolutions”, Siemens Healthcare, Erlangen, Germany) de las amígdalas cerebelosas, que resulta más marcada en función de la gravedad de los síntomas; estos investigadores encuentran buena correlación con la clínica y con los resultados de estudio del flujo del LCR mediante secuencias contraste de fase. En nuestro conocimiento, hasta la fecha, no se ha publicado otros estudios que avalen o contradigan sus resultados. [Fig. 10](#)

- PAPEL DE LA RM FETAL en el CHIARI 2-3-4-5

La RM fetal es una técnica disponible que cada vez se utiliza más en la evaluación de la patología neurológica prenatal gracias a los avances tecnológicos (secuencias más rápidas, adquisición en paralelo, mejoras en las bobinas y antenas de superficie, etc). Permite evaluar patologías no detectables con otras técnicas de imagen además de facilitar el conocimiento del desarrollo del sistema nervioso central [16].

Aunque la malformación de Chiari tipo II se diagnostica fácilmente en la ecografía prenatal, la RM fetal puede ser complementaria cuando el estudio ecográfico está limitada, como en casos de obesidad materna, oligohidramnios, posición baja de la cabeza del feto, ... Además permite identificar anomalías asociadas (agenesia del cuerpo calloso, anomalías de la migración cortical, displasia cerebelosa, hidrosiringomielia).

El grado de herniación y la hidrocefalia también se pueden evaluar mediante RM fetal. [Fig. 11](#)

Se han llevado a cabo varios ensayos multicéntricos, fundamentalmente en EEUU que avalan la utilidad de la reparación prenatal del mielomeningocele dado que presentan mejores resultados a largo plazo. Por ejemplo el ensayo MOMS, que compara los resultados de la cirugía prenatal vs cirugía postnatal en paciente con mielomeningocele detuvo el estudio antes de acabar el reclutamiento dado que demostró que la cirugía prenatal del mielomeningocele disminuye la necesidad de poner válvulas de drenaje y mejora los resultados motores a los 30 meses de vida, aunque se asocia a mayor riesgo materno-fetal [17]. Cuando se planea realizar una cirugía intraútero los cirujanos prefieren tener un estudio de RM para llevar a cabo la planificación.

- ANOMALÍAS MEDULARES ASOCIADAS

Mientras que los pacientes con Chiari 2 prácticamente siempre asocian espina bífida, los afectados de Chiari 1 solo en ocasiones asocian anomalías medulares, aunque éstas pueden ser graves como la siringomielia ([Fig. 12](#)). Dada la potencial gravedad de las anomalías asociadas aunque es necesario descartarlas al diagnóstico, ya que en ocasiones son subsidiarios de intervenciones quirúrgicas. [Fig. 13](#)

En la actualidad se admite que entre un 40 y un 75% de los pacientes con malformación de Chiari 1 asocian hidro/siringomielia [2].

El diagnóstico de siringomielia debe hacerse mediante una RM espinal completa (cervical, dorsal y lumbar).

- Diagnóstico diferencial:

Herniación amigdalina no es sinónimo de Chiari, existen múltiples patologías que en las que existe un descenso de las amígdalas cerebelosas por debajo del plano del foramen magno ([Fig. 14](#)).

- Contribución al abordaje terapéutico de las técnicas de neuroimagen:

El mejor conocimiento anatómico que aportan las pruebas de imagen facilita el abordaje quirúrgico de

estos pacientes, en cualquiera de los tipos de anomalía de Chiari. Habitualmente estas cirugías no requieren asistencia de neuronavegador, aunque disponer de secuencias tridimensionales facilita al neurocirujano la planificación. La comunicación clínico radiológica es fundamental, ya que se podrá aportar medidas útiles así como información acerca de la localización exacta de límites anatómicos o de estructuras clave antes de la cirugía que mejorará los resultados de la misma.

Imágenes en esta sección:

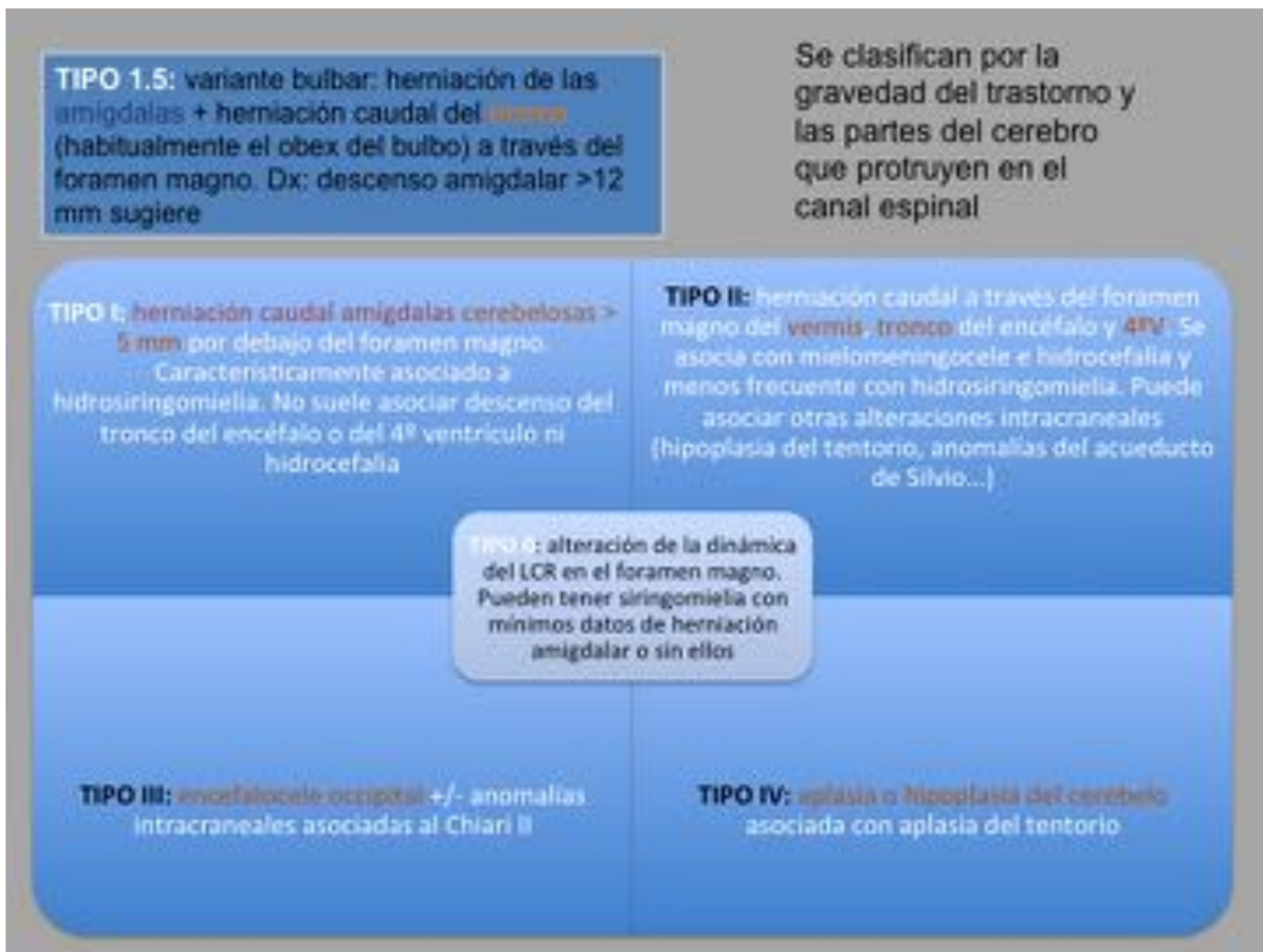


Fig. 1: Tipos de anomalía de Chiari

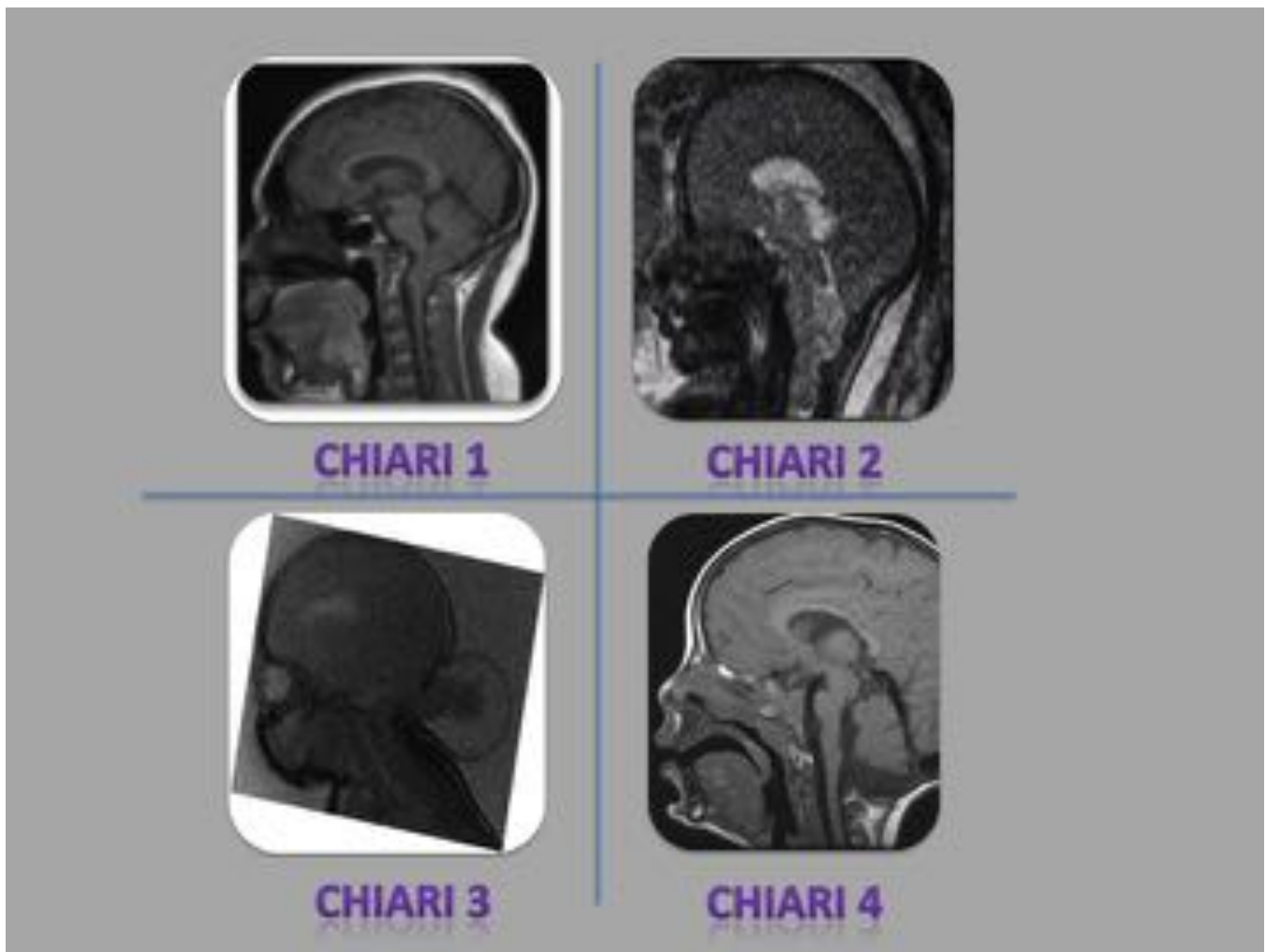


Fig. 2: Tipos de anomalía de Chiari

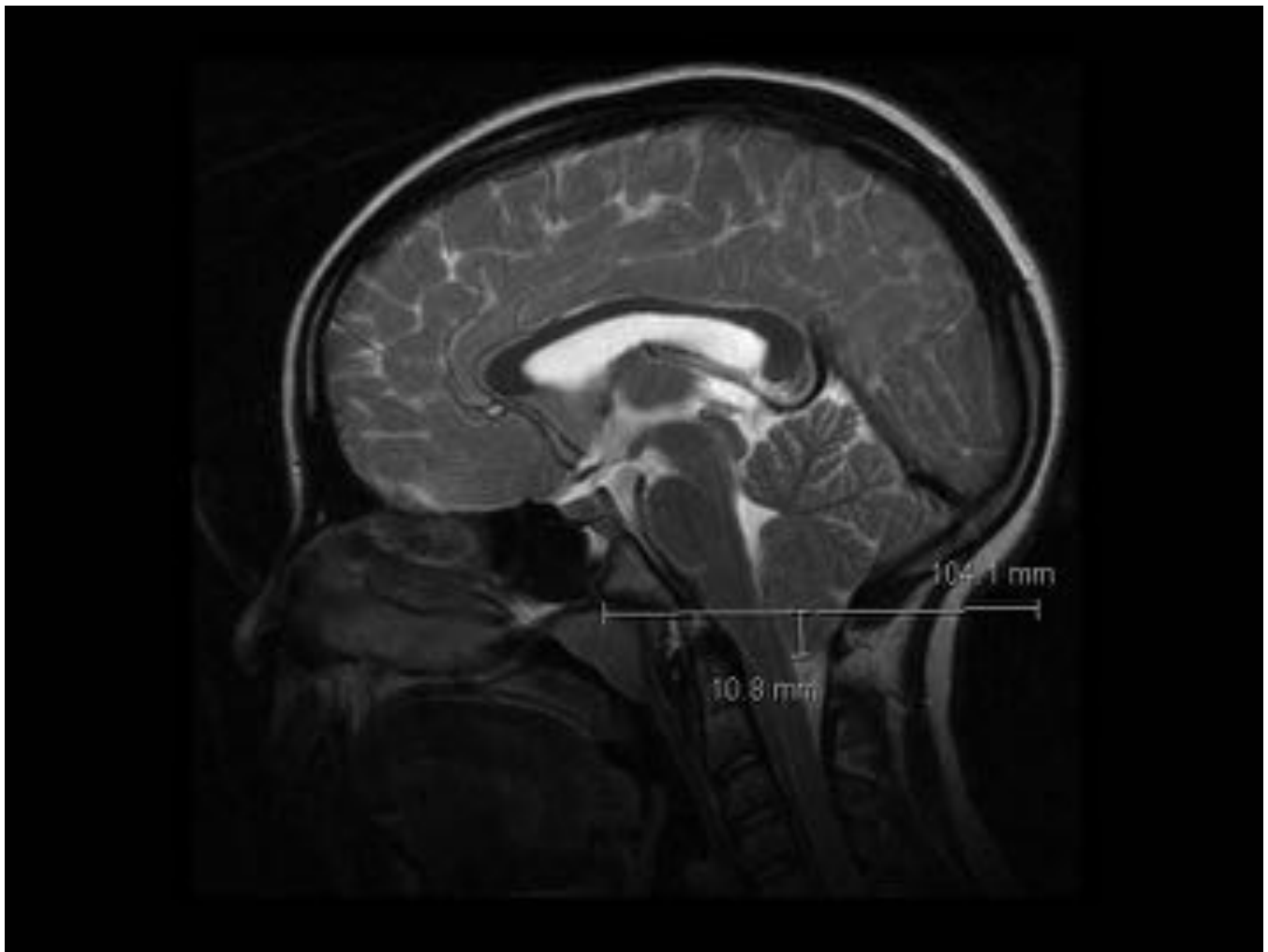


Fig. 3: Sagital T2 que muestra un descenso amigdalario superior a 5 mm, en una mujer de 16 años con cervicalgia y mareo.



Fig. 4: CHIARI 1,5. A. Sagital T1, herniación amigdalar y del bulbo con descenso del obex, evidenciándose un conflicto de espacio con compresión de la unión bulbomedular. B. Coronal T2 que demuestra la herniación de las amígdalas. C. Sagital T2, herniación amigdalar y del bulbo, sin datos de siringomielia

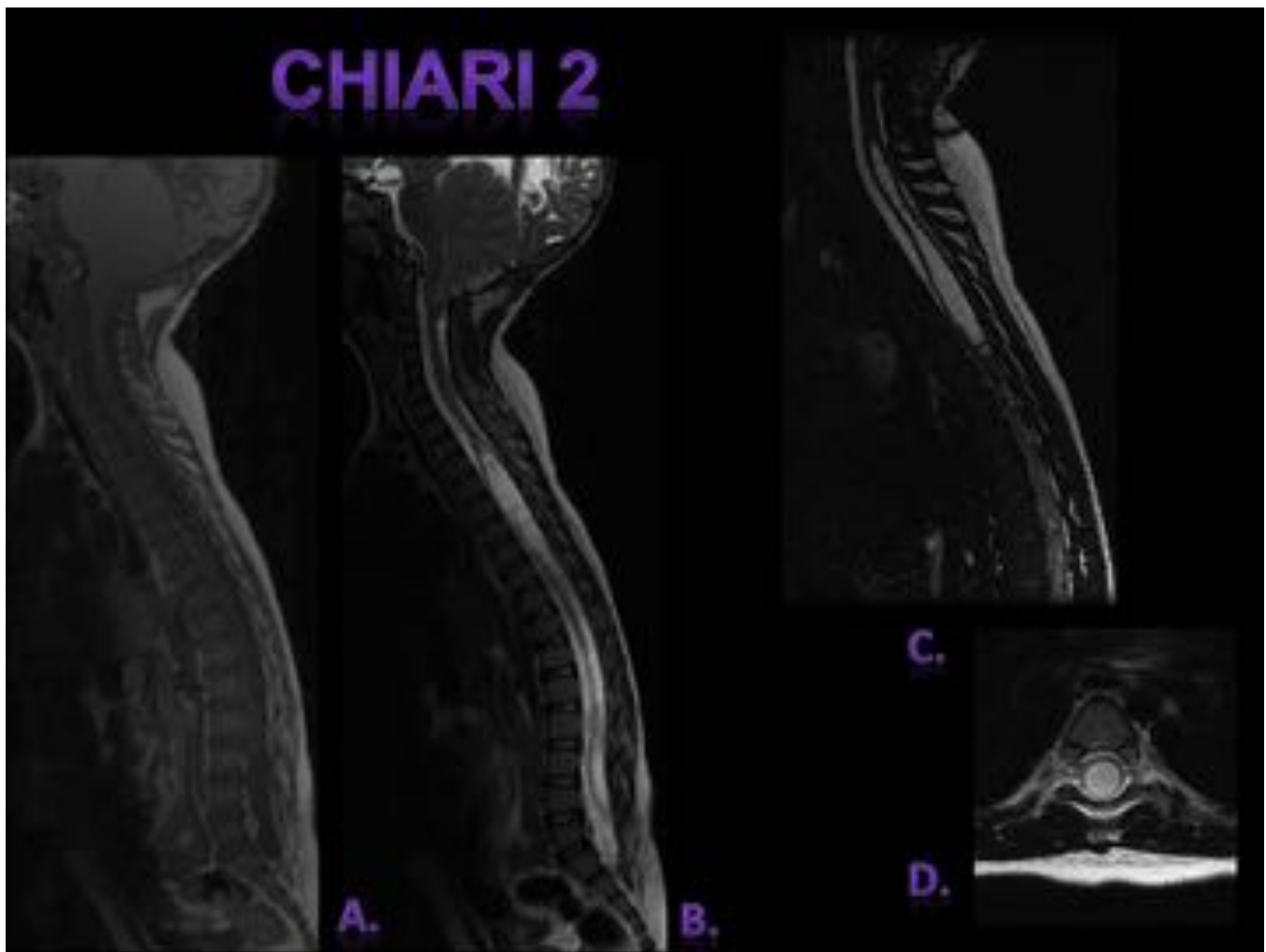


Fig. 5: A. Sagital T1 columna completa, defecto en los elementos posteriores de L4, L5 y sacro, con mielomeningocele asociado. En la porción valorable de la fosa posterior se aprecia una herniación amigdalina. B. Sagital T2, se identifica una siringomielia dorsal, con la médula anclada en el mielomeningocele en L5. C. Sagital y axial FIESTA donde se delimita la cavidad siringomiélica con mayor precisión

CHIARI 3: ENCEFALOCELE OCCIPITAL

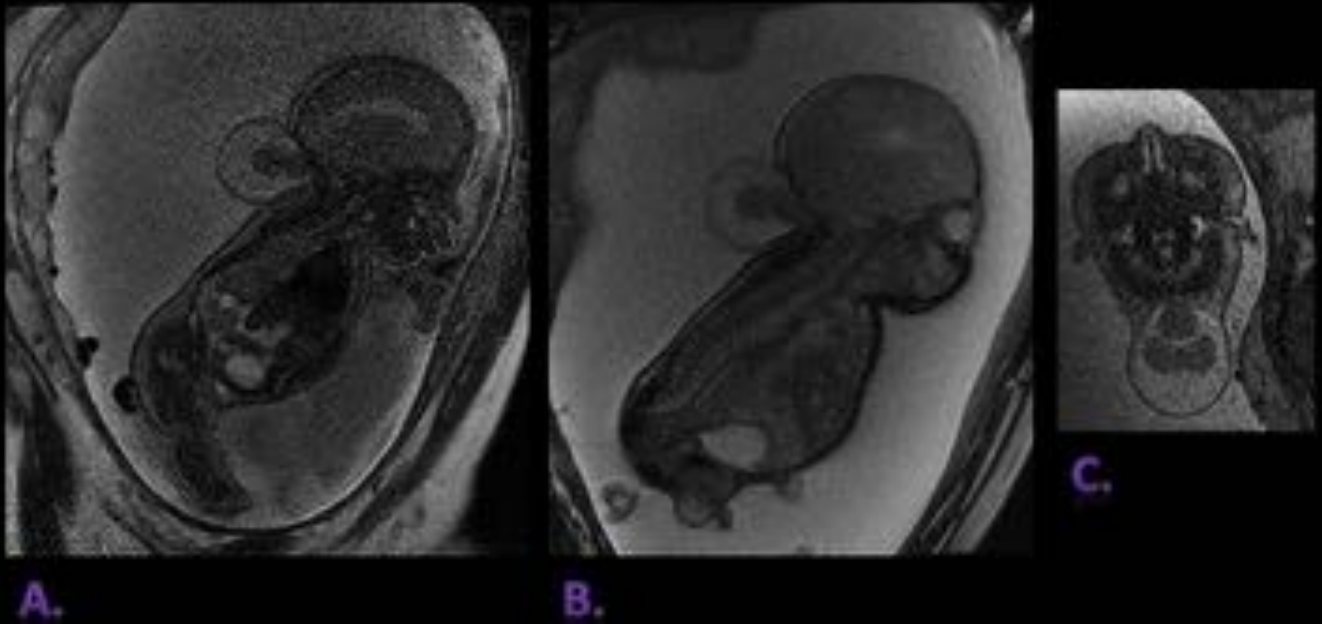


Fig. 6: A. y B. Sagital HASTE: ENCEFALOCELE OCCIPITAL (estructura sacular que protruye en la porción posterior de la unión cráneo-cervical y que contiene el cerebelo y meninges) C. Axial HASTE: donde se confirma la herniación cerebelosa y de las estructuras del tronco del encéfalo

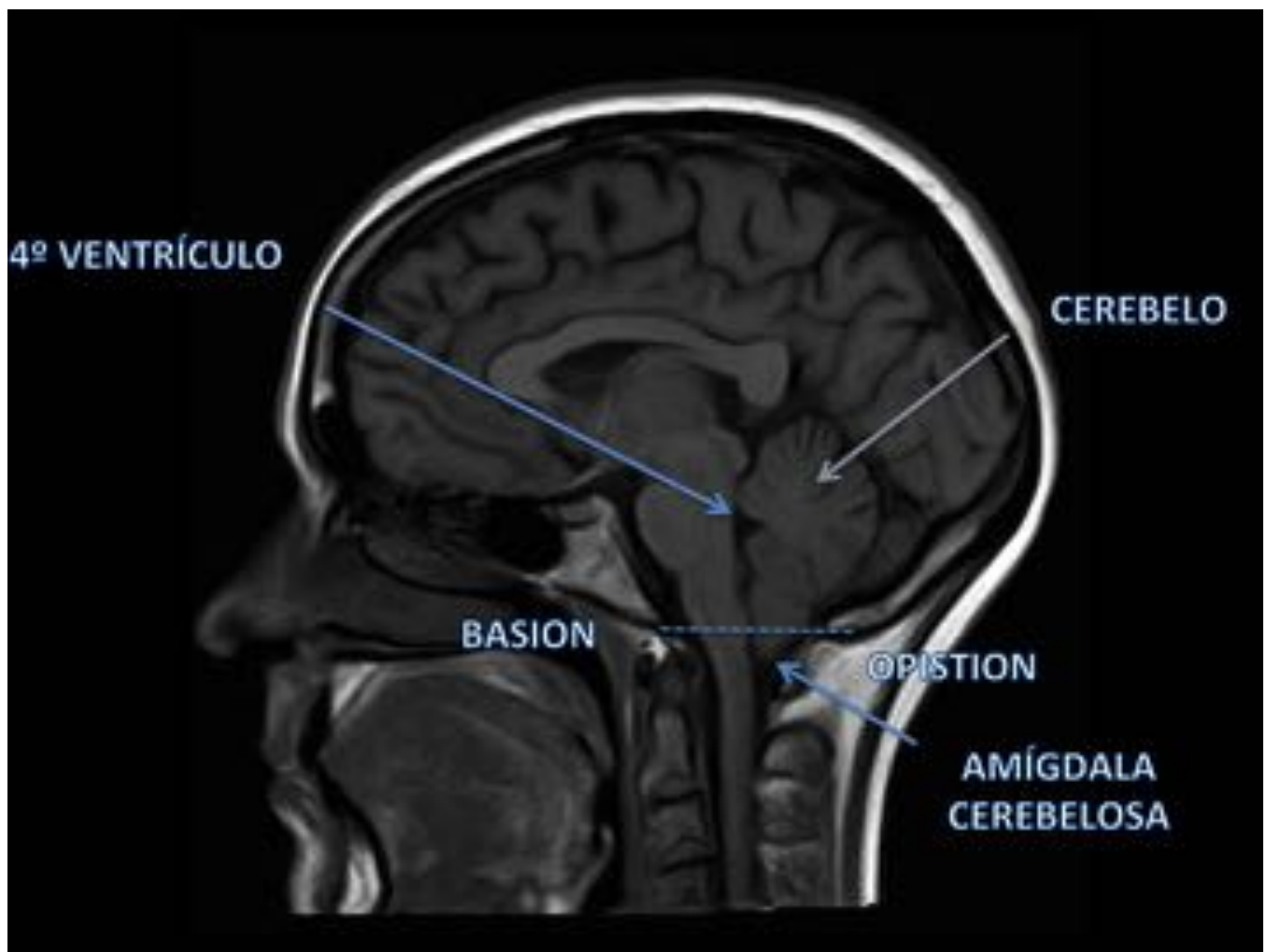


Fig. 7: Sagital T1 donde se muestran las referencias anatómicas que ayudan a delimitar la herniación amigdalár

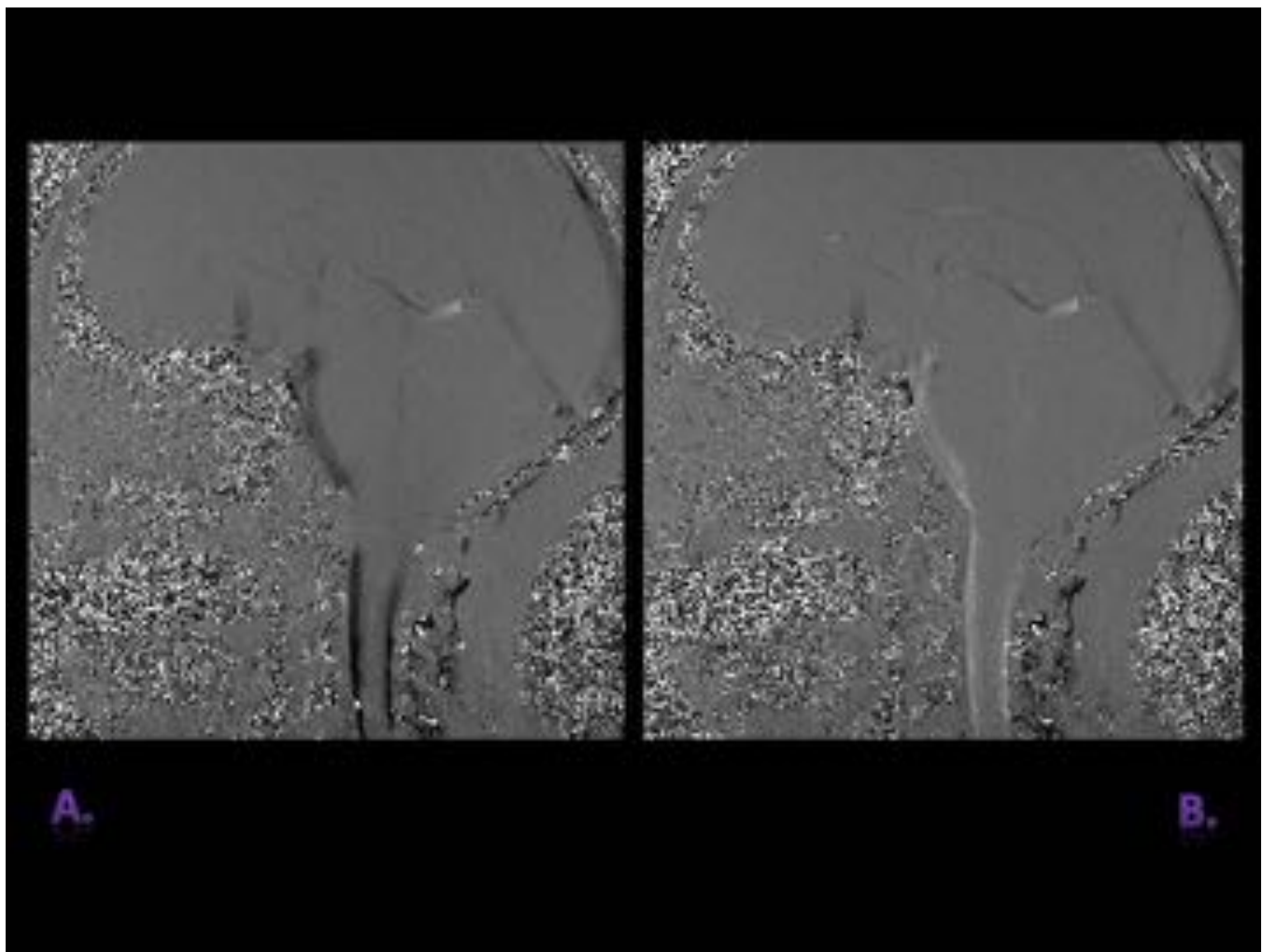


Fig. 8: Secuencia dinámica contraste de fase con sincronización cardíaca, sagital. Ausencia de movimiento pulsátil del LCR en el espacio subaracnoideo anterior en fase sistólica (A) y en fase diastólica (B).

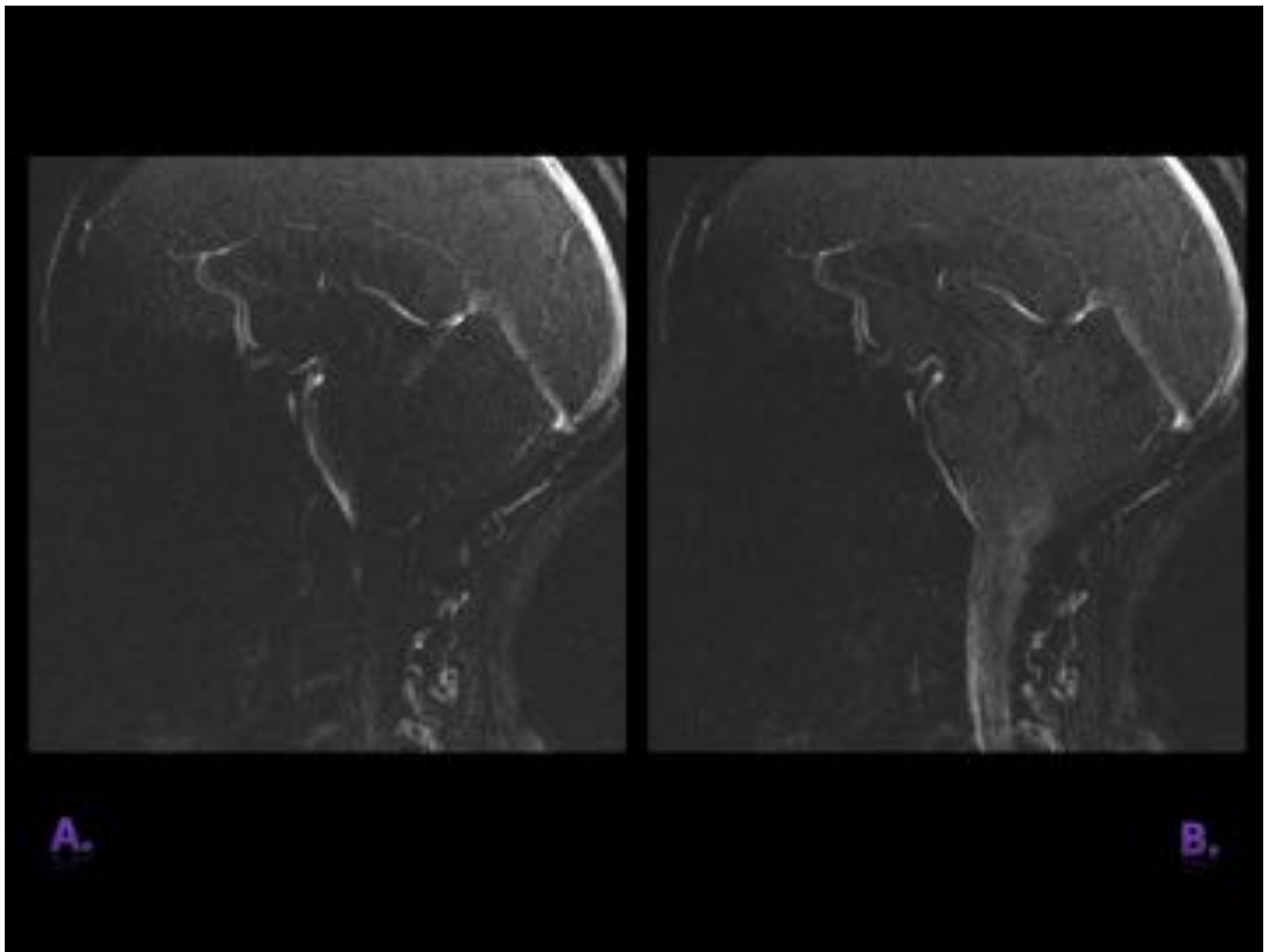


Fig. 9: Secuencia contraste de fase, sagital. Se observa movimiento pulsátil de las amígdalas, descendente en fase sistólica (A) y ascendente en fase diastólica (B).

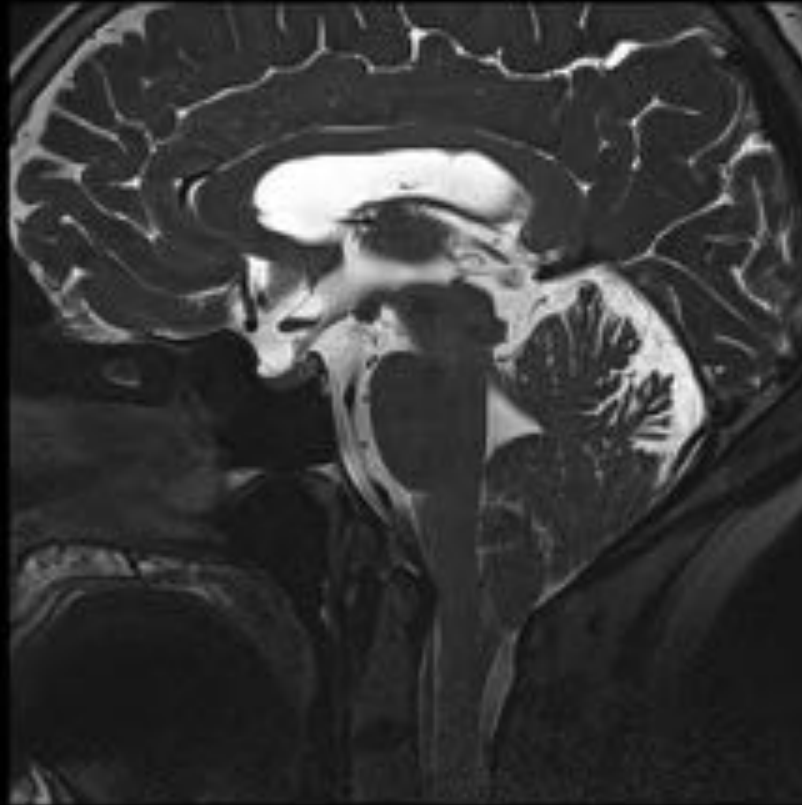


Fig. 10: Sagital SPACE T2 donde se evidencia herniación amigdalilar sin clara hipointensidad de las amígdalas asociada.

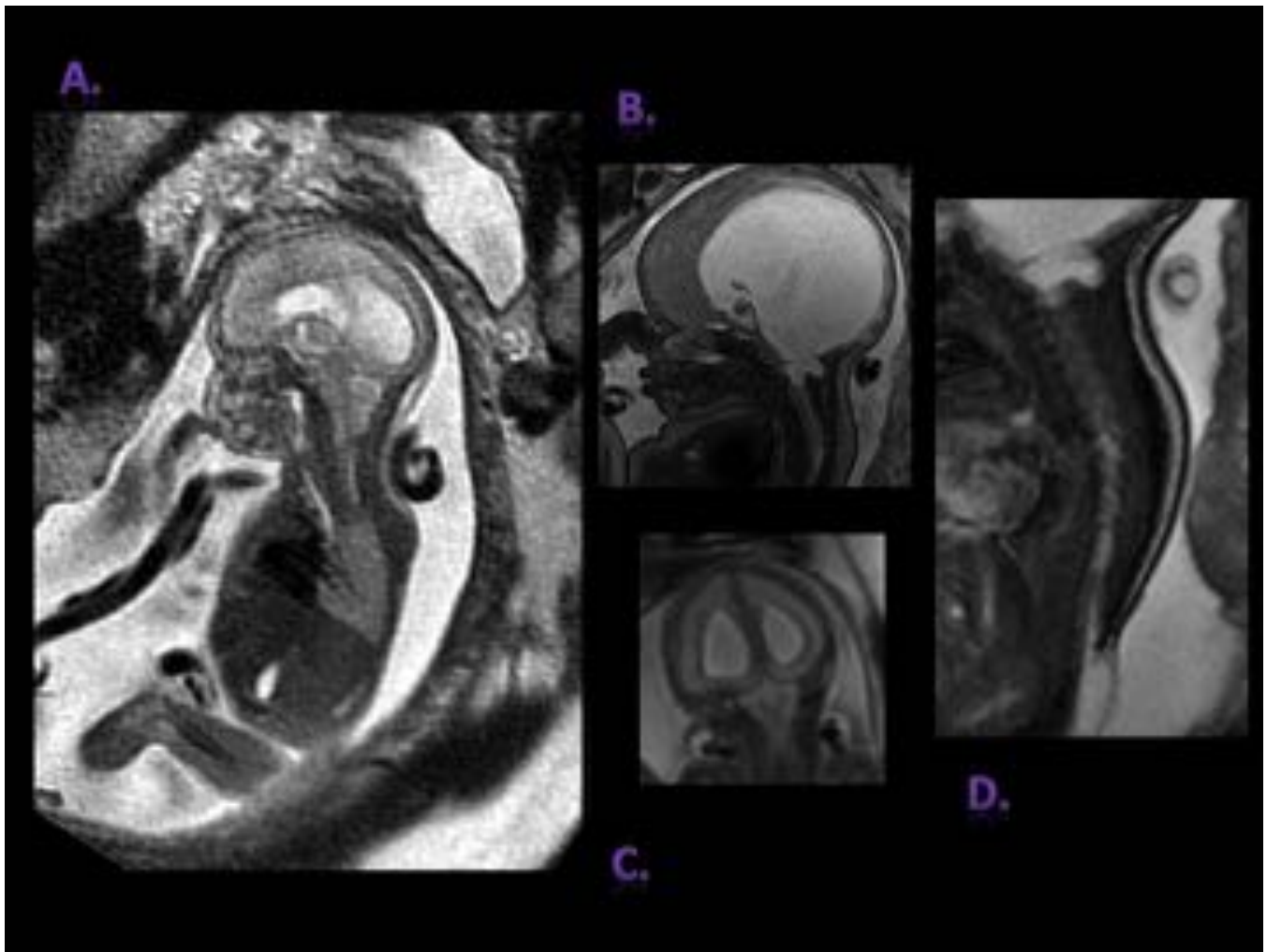


Fig. 11: A. B.Sagital HASTE, se aprecia herniación amigdalal asociado a hidrocefalia, mucho más evidentes los hallazgos en B. C. Coronal que muestra descenso amigdalal asociado a hidrocefalia D. Sagital HASTE de columna, defecto en elementos posteriores en región dorsal con mielomeningocele.

SIRINGOMIELIA

- 40-75% pacientes con Chiari asocian siringomielia
- Cavidad medular revestida de células gliales (a veces indistinguible por imagen de la HIDROMIELIA)

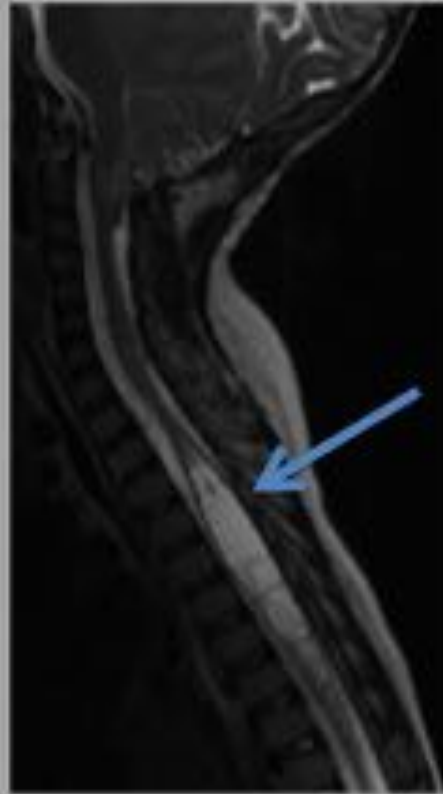


Fig. 12: Sagital T2 donde se identifica una siringomielia

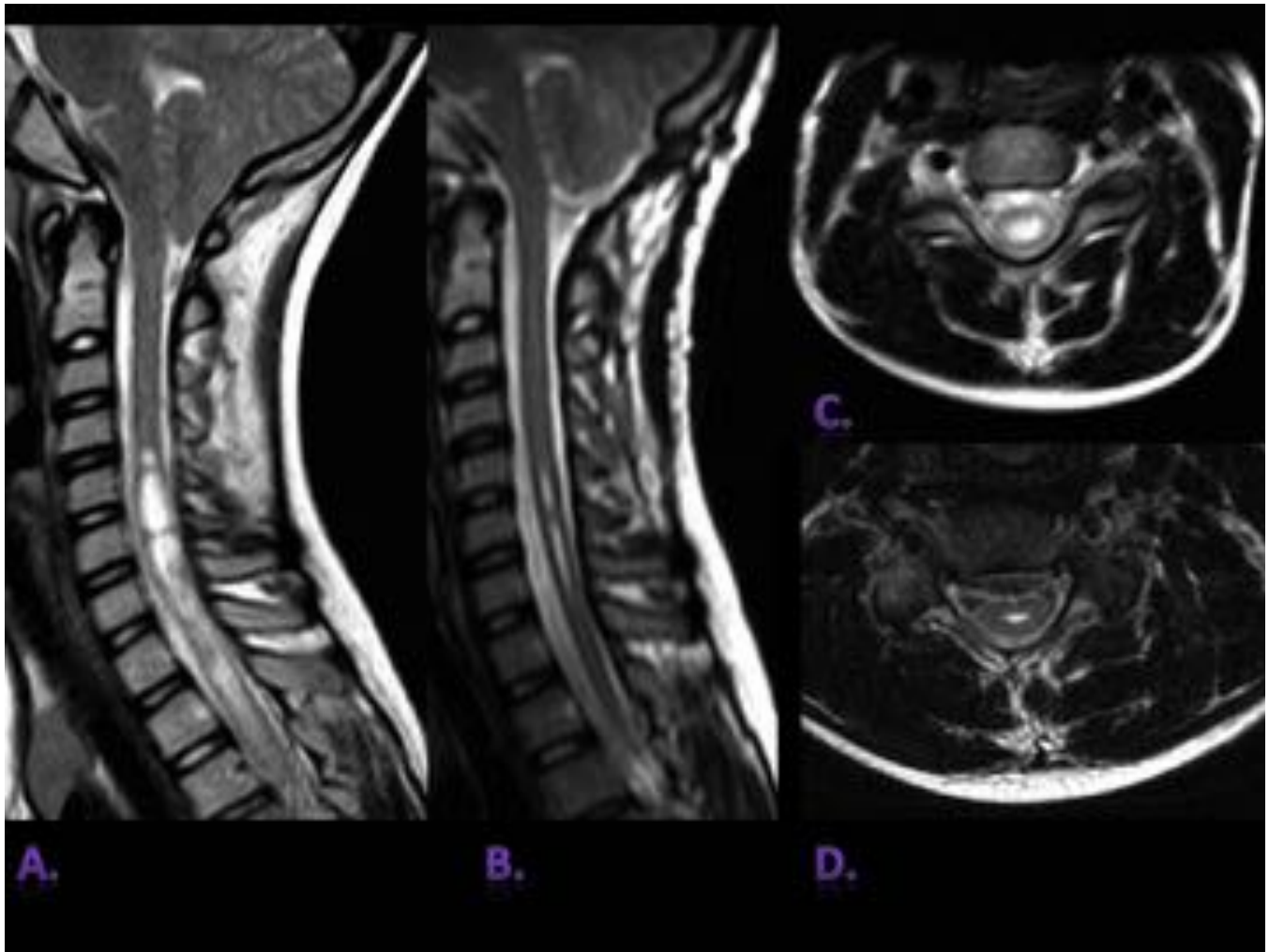


Fig. 13: A. Sagital y C. Axial T2, en paciente con Chiari 1 +iringomielia cérvico-dorsal. B. Sagital y D. Axial T2 en el mismo paciente, tras intervención quirúrgica en la fosa posterior con craneotomía occipital

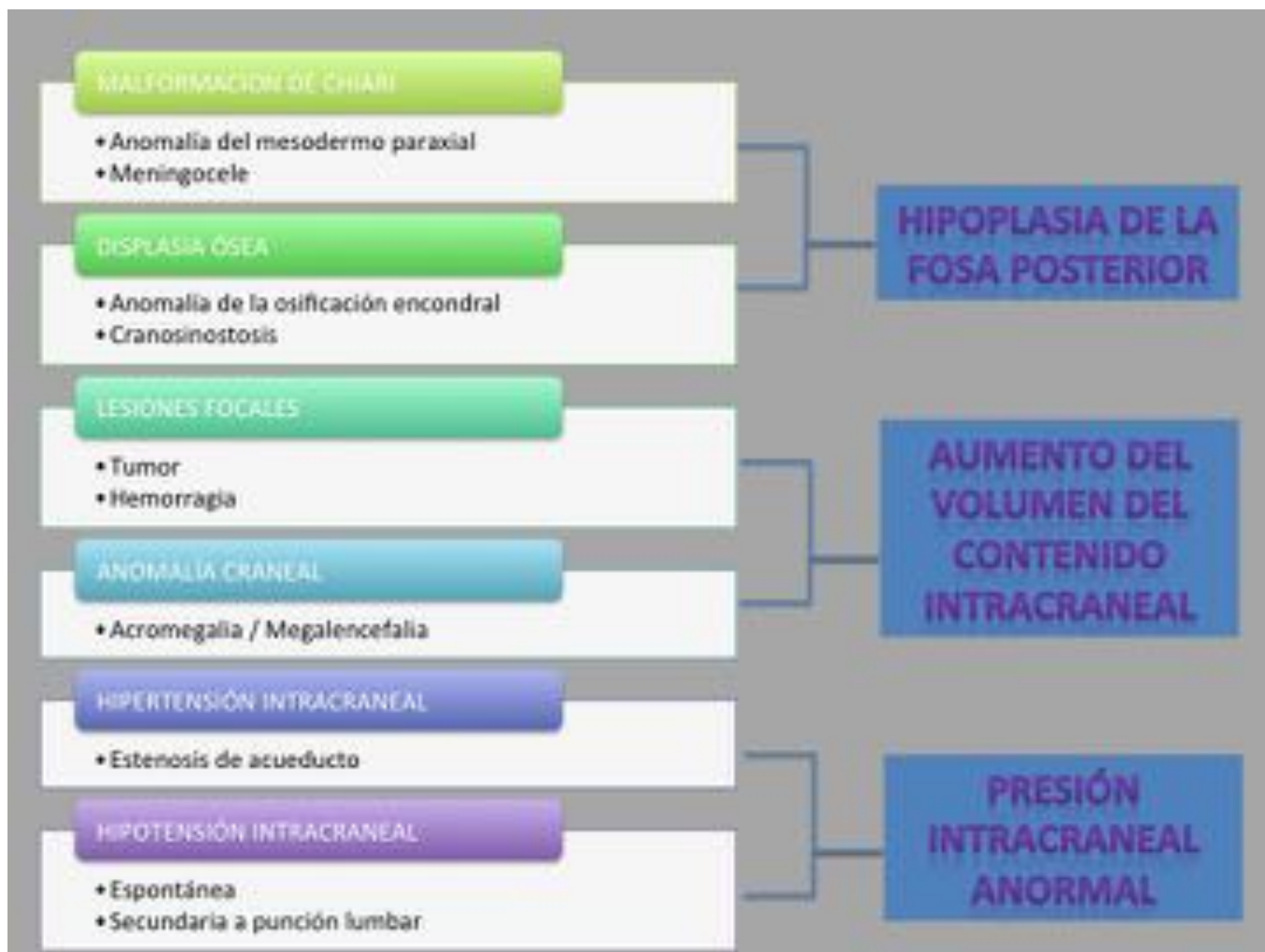


Fig. 14: HERNIACIÓN AMIGDALAR NO ES SINÓNIMO DE CHIARI. Existen múltiples patologías en las que se detecta un descenso de las amígdalas cerebelosas, como se recoge en esta tabla.

Conclusiones

Las pruebas de imagen juegan un papel importante en el diagnóstico y manejo de los pacientes con malformación de Chiari, una buena comunicación entre el clínico y el radiólogo facilitará la selección de la mejor técnica de imagen y el momento adecuado para realizarla, en cada caso, favoreciendo el diagnóstico y ayudando en la toma de decisiones terapéuticas.

Bibliografía / Referencias

1. Pearce J. Arnold Chiari, or “Cruveilhier Cleland Chiari” malformation. *Journal of Neurology, Neurosurgery, and Psychiatry*. 2000;68(1):13
2. Sahuquillo J, Poca MA. Actualizaciones en el tratamiento quirúrgico de la malformación de Chiari tipo 1 y del complejo Chiari 1/siringomielia. *Neurología* 1998; 13: 223-45
3. Penfield W, Coburn D. Arnold-Chiari malformation and its operative treatment. *Arch NeurPsych*. 1938;40(2):328-36
4. Barry A, Patten B, Stewart B. Possible factors in the development of the Arnold-Chiari malformation. *J Neurosurg*. 1957;14(3):285-301
5. Nyland H, Krogness KG. Size of posterior fossa in Chiari type 1 malformation in adults. *Acta Neurochir (Wien)*. 1978;40(3-4):233-42
6. Marin-Padilla M. Morphogenesis of experimentally induced Arnold--Chiari malformation. *J Neurol Sci*. 1981;50(1):29-55
7. Chiapparini L, Saletti V, Solero CL, Bruzzone MG, Valentini LG. Neuroradiological diagnosis of Chiari malformations. *Neurol. Sci*. 2011;32 Suppl 3 (S3): S283-6
8. Tubbs RS, Muhleman M, Loukas M, Oakes WJ. A new form of herniation: the Chiari V malformation. *Child's Nervous System*. 2012; 2:305-7
9. Elster AD, Chen MY. Chiari I malformations: clinical and radiologic reappraisal. *Radiology*. 1992;183(2):347-53
10. Shah S, Haughton V, Muñoz del Río A. CSF flow through the upper cervical spinal canal in Chiari I malformation. *Am J Neuroradiol* 2011; 32:1149-53
11. Haughton VM, Korosec FR, Medow JE, Dolar MT, Iskandar BJ. Peak systolic and diastolic CSF velocity in the foramen magnum in adult patients with Chiari I malformations and in normal control participants. *Am J Neuroradiol* 2003; 24:169-76
12. Hofkes SK, Iskandar BJ, Turski PA, Gentry LR, McCue JB, Haughton VM. Differentiation between symptomatic Chiari I malformation and asymptomatic tonsillar ectopia by using cerebrospinal fluid flow imaging: initial estimate of imaging accuracy. *Radiology*. 2007 Nov;245(2):532-40
13. Krueger KD, Haughton VM, Hetzel S. Peak CSF velocities in patients with symptomatic and asymptomatic Chiari I malformation. *Am J Neuroradiol* 2010; 31:1837-41
14. Tubbs R, Oakes J. *The Chiari malformations*. Springer Ed. 2013.
15. Ucar M, Tokgoz N, Koc AM, Kilic K, Borcek AO, Oner AY, et al. Assessment of 3D T2-weighted high-sampling-efficiency technique (SPACE) for detection of cerebellar tonsillar motion: new useful sign for Chiari I malformation. *Clin Imaging*. 2015;39(1):42-50
16. Glenn O, Barkovich J. Magnetic resonance imaging of the fetal brain and spine: an increasingly important tool in prenatal diagnosis: part 2. *AJNR* 2006; 2:1807-14
17. Adzick NS, Thom EA, Spong CY, Brock JW, Burrows PK, Johnson MP, et al. A randomized trial of prenatal versus postnatal repair of myelomeningocele. *N Engl J Med* 2011; 364:993-1004