

seram 34

Sociedad Española de Radiología Médica

Congreso Nacional

PAMPLONA $\frac{24}{27}$ MAYO 2018

Palacio de Congresos Baluarte

23 mayo Cursos Precongreso

HALLAZGOS RADIOLÓGICOS CRANEALES EN LA MALFORMACIÓN CHIARI TIPO II

Signos radiológicos en
tres pacientes adultos

Karim Lakis Granell, Jesús Ángel Simal Fernández, Jesús Garzón Ruiz,
Susana Bahmonde Cabria, Pilar Sanz López, María Ruiz Martín
- Complejo Asistencial Universitario de Palencia (CAUPA)

INTRODUCCIÓN

- Objetivos

Nuestro objetivo es dar a conocer las manifestaciones de la malformación de Chiari II en pacientes de edad adulta mediante RNM y

REVISIÓN DEL TEMA

- ¿Qué es la malformación de Chiari II?

Defecto del cierre del tubo neural caracterizado por herniación de las amígdalas cerebelosas, vermis y tronco de encéfalo a través del agujero magno y obstrucción del IV ventrículo. Como sintomatología reseñable cursa con déficit motor e hidrocefalia.

Incidencia 1/1000 nacidos vivos. Es diagnosticada frecuentemente intrauterino mediante ecografía o periodo neonatal debido al mielomeningocele con síntomas debidos a la hidrocefalia; a pesar de esto algunos casos no presentan mielomeningocele y la malformación se descubre en la edad adulta

REVISION DEL TEMA II

- Herramientas diagnosticas

Frecuentemente diagnosticada US antes del parto
Hallazgo incidental en la realización de TC craneal
Gold Estándar de diagnostico es la RNM cerebral

- Hallazgos radiológicos descritos en la literatura

El hallazgo radiológico principal es el desplazamiento inferior del IV ventrículo y bulbo asociada a:

- Defecto del tubo neural (mielomeningocele lumbosacro)
- Descenso cerebeloso
- Descenso , elongación y adelgazamiento bulboprotuberacion y *kinking*
- Fosa posterior de tamaño reducido , IV ventrículo pequeño de morfología tubular
- Otras alteraciones asociadas: Hidrocefalia , Agenesia/Disgenesia del cuerpo calloso (75%) , Patrón de circunvoluciones anómalo (*circunvoluciones interdigitadas*)

REVISION DEL TEMA III

- Nuestro trabajo

Presentamos los hallazgos radiológicos cerebrales en una serie de tres pacientes diagnosticados de Chiari II en la infancia, que no acudían a revisiones periódicas y uno de los cuales no era consciente de su afección.

Los hallazgos más relevantes encontrados en nuestra serie de tres pacientes adultos , fueron:

- Disgenesia del cuerpo calloso
- Descenso del cerebelo y el vermis cerebeloso
- Elongación del cordón medular
- IV ventrículo tubular colapsado y descendido
- Circunvoluciones interdigitadas
- Patrón de circunvoluciones anómalas
- Catéter de derivación ventriculoperitoneal
- Escoliosis
- Defecto de fusión de C1

A) Disgenesia del cuerpo calloso

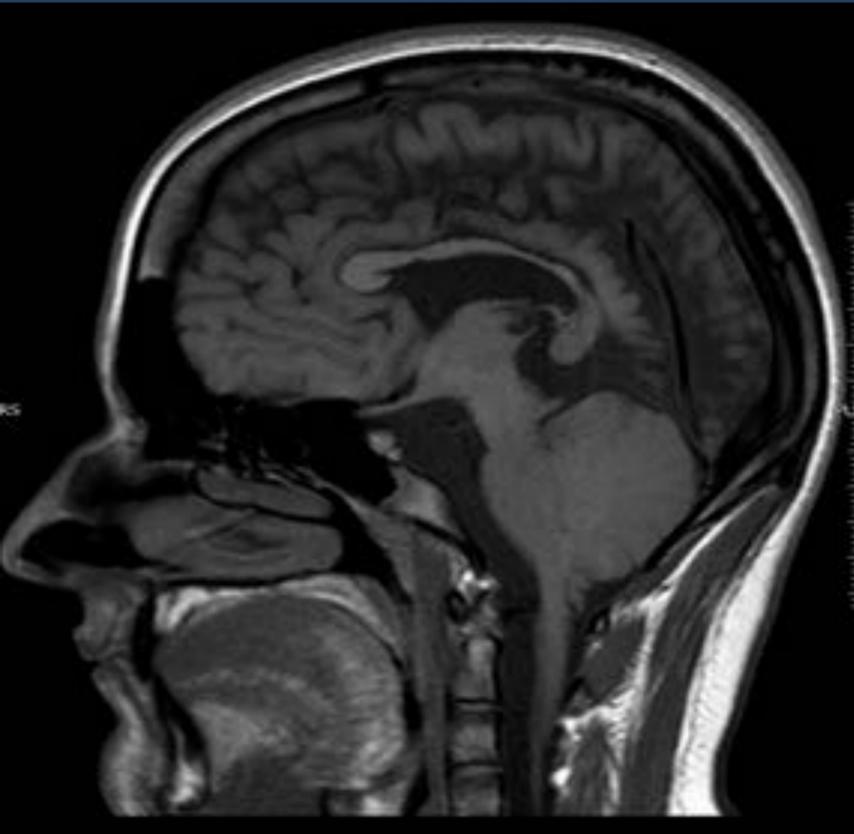


Fig.1. RNM T1. Disgenesia del cuerpo calloso sin esplenio. Observe también el aumento de la masa intermedia



Fig.2. RNM T1. Disgenesia de cuerpo calloso.

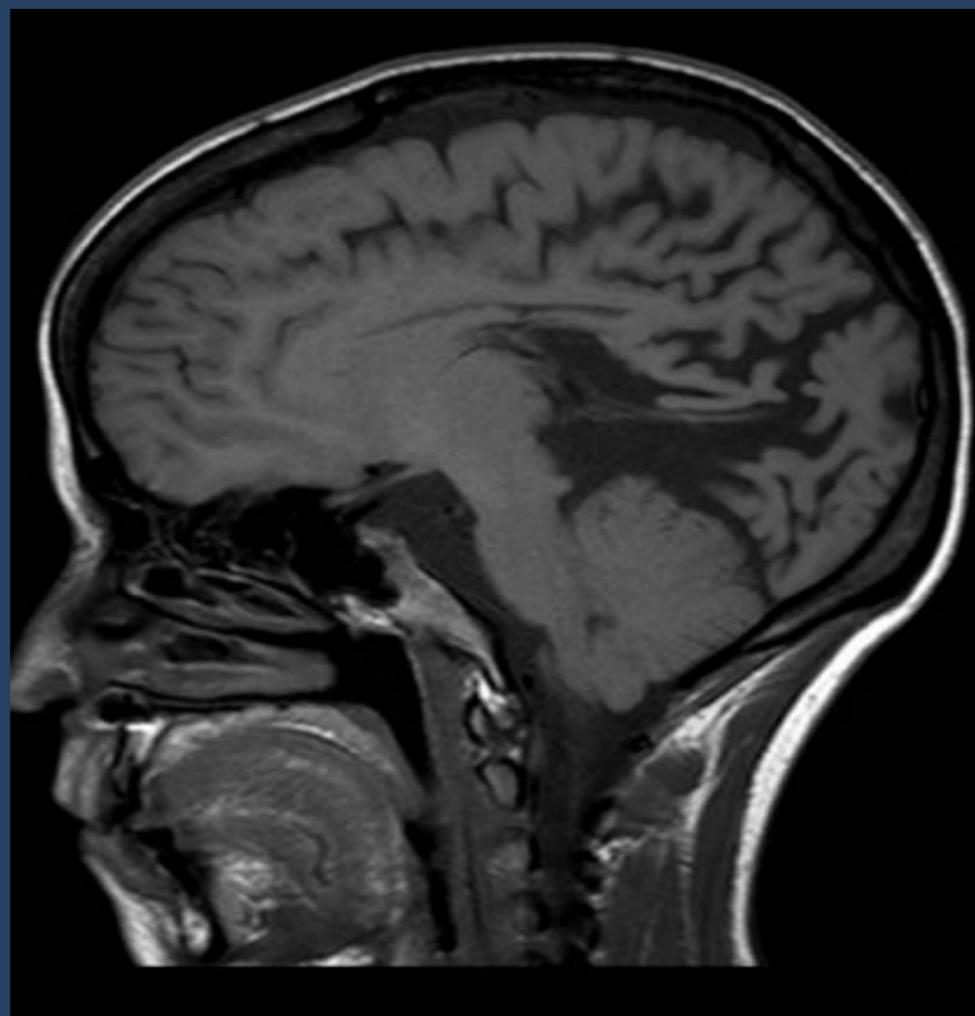


Fig. 3 . RNM Sagital T1. Disgenesia del cuerpo calloso, alteracion circunvolucional y IV ventriculo tubular.

B) Interdigitacion de circunvoluciones

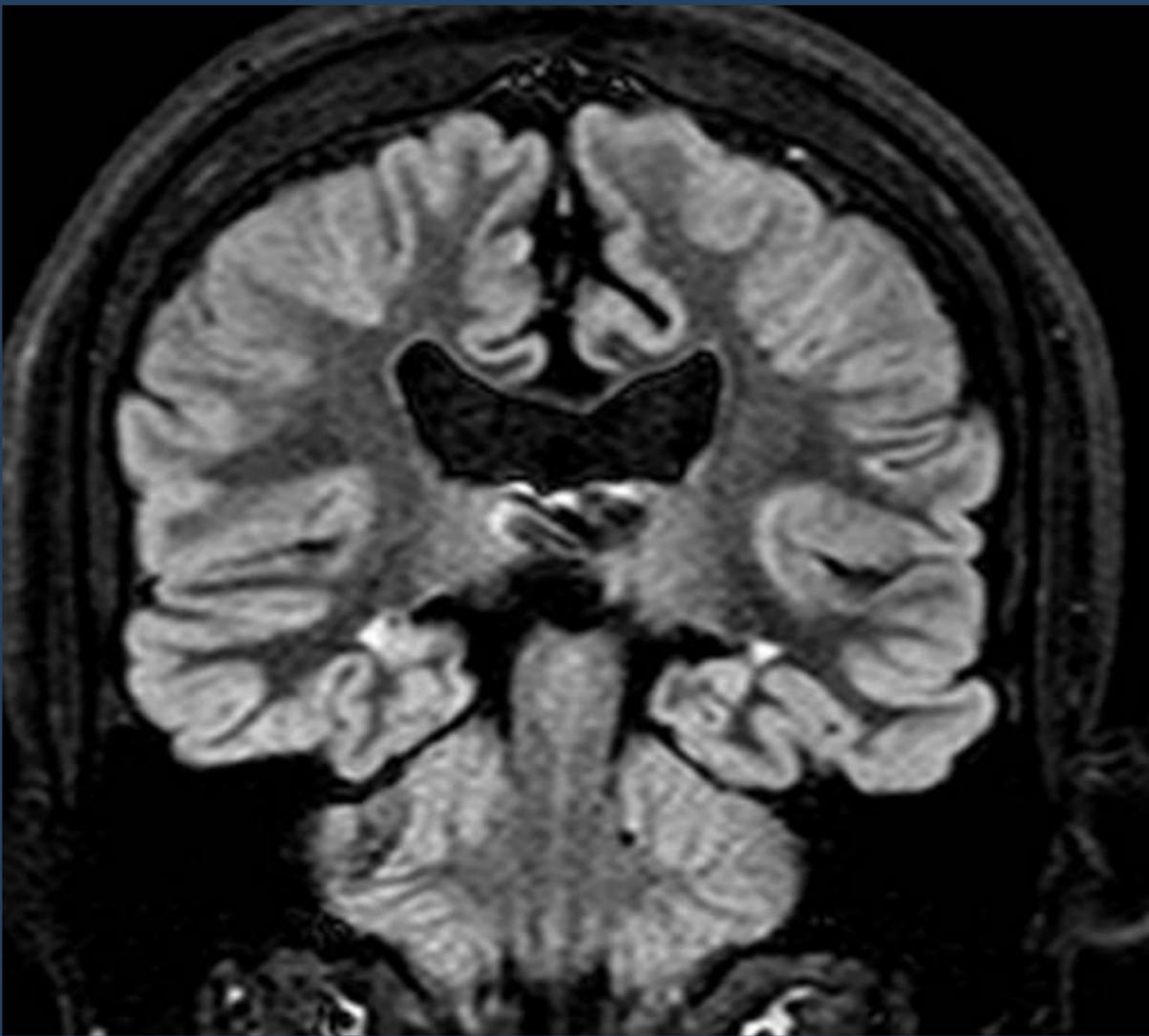
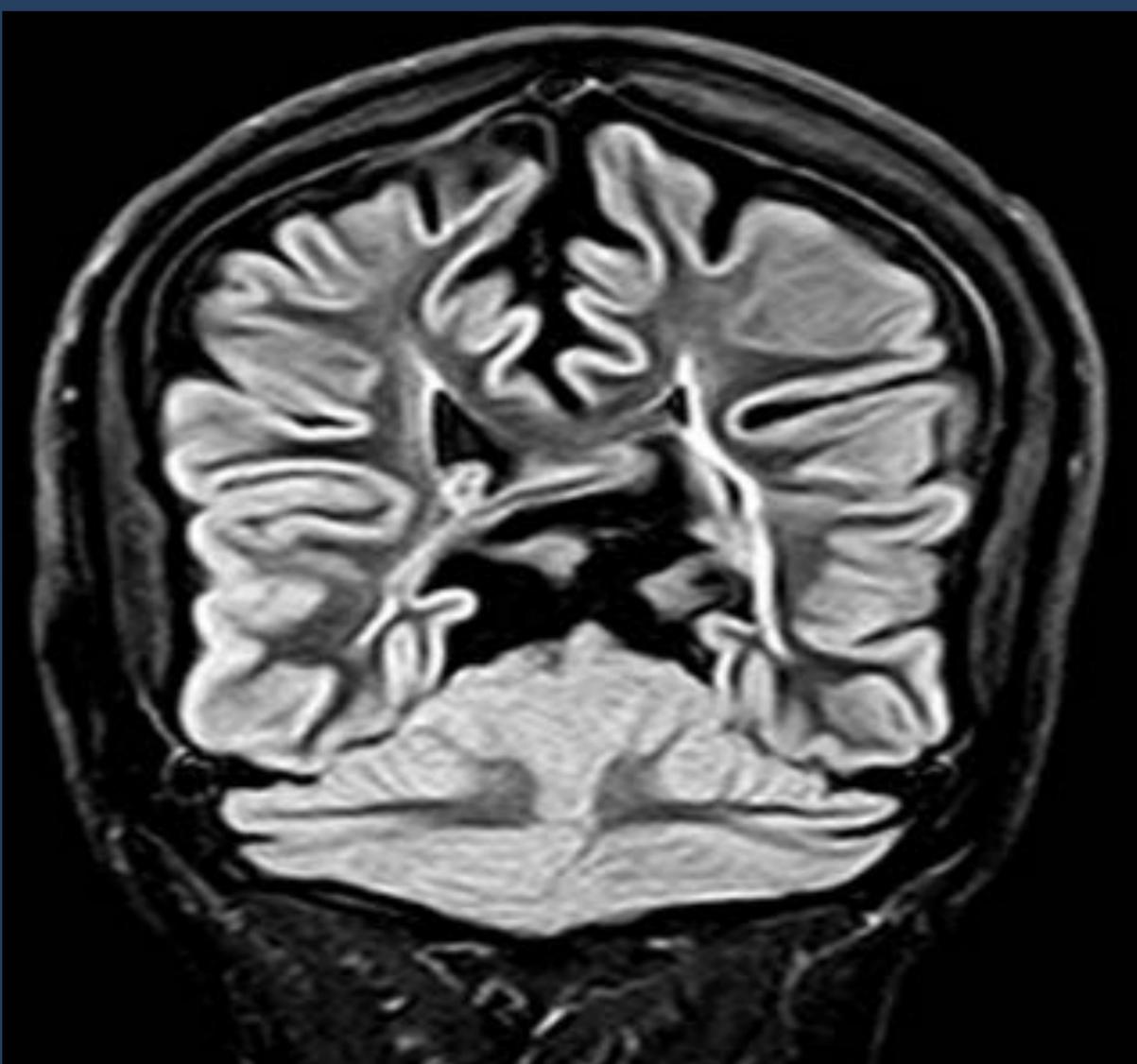


Fig. 4 y 5 . RNM Sagital T2 . Interdigitacion de circunvoluciones y circunvoluciones, correspondiendo a dos pacientes distintos.



C) Implantación baja del cono medular I

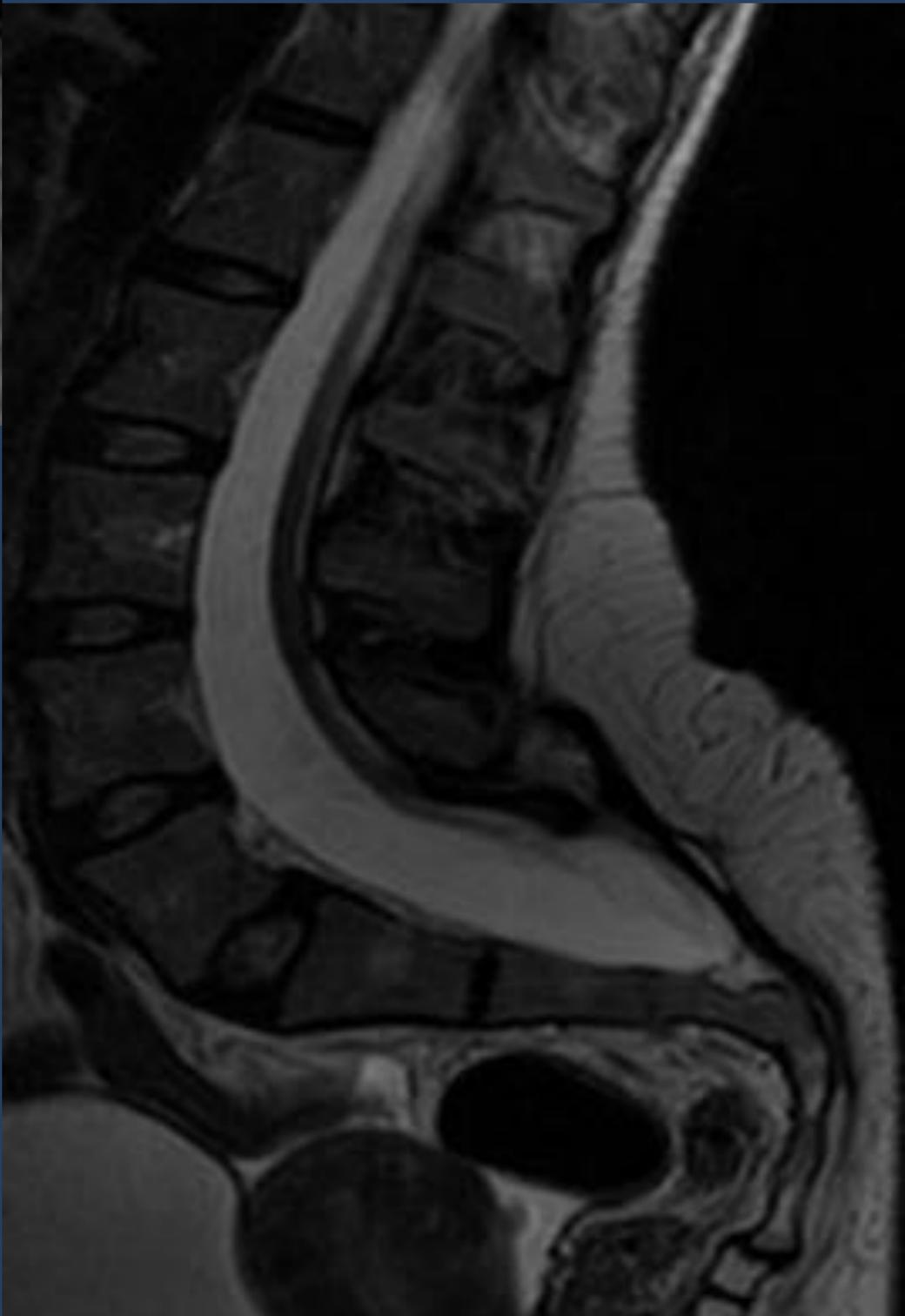
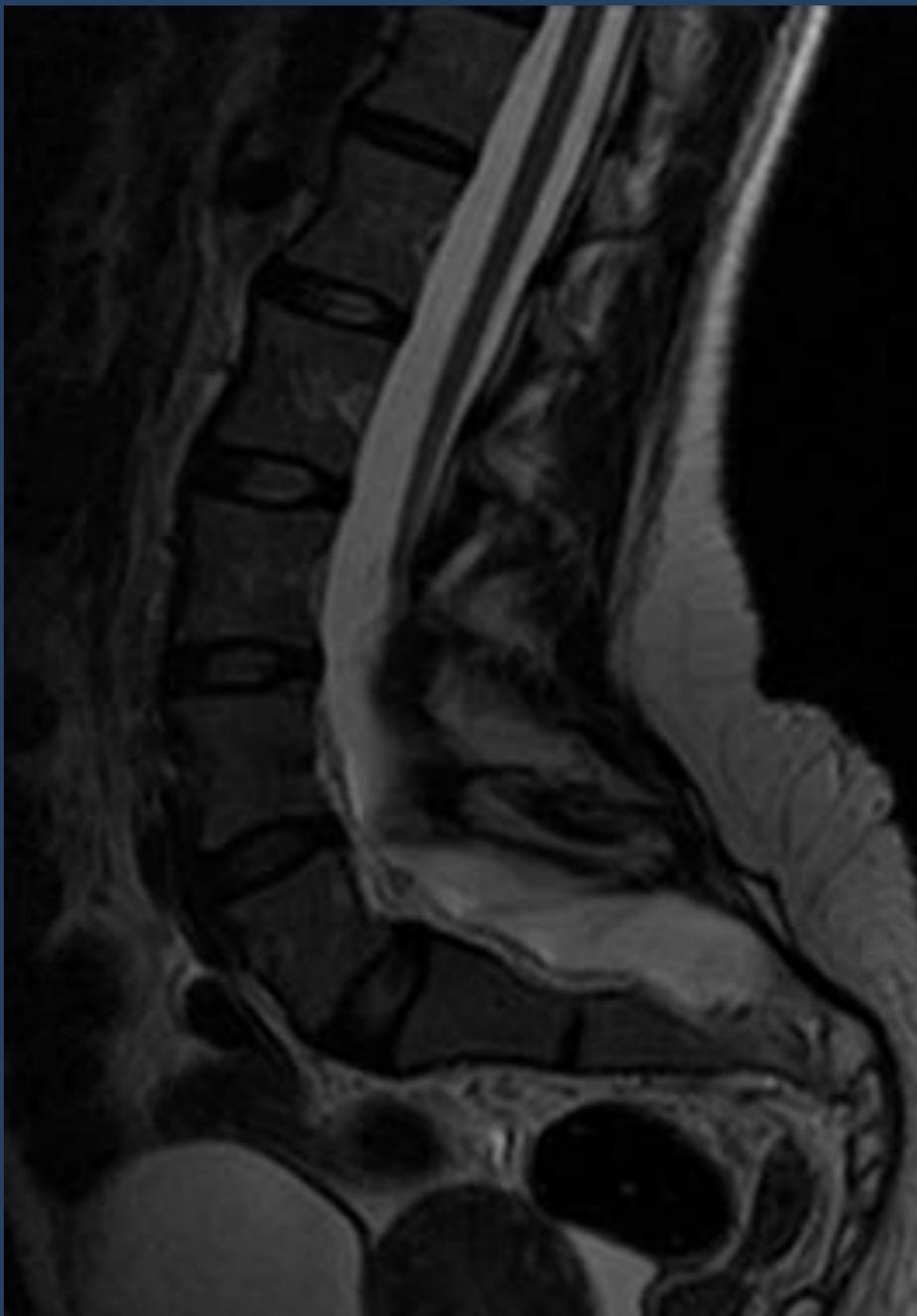


Fig. 6 y 7. RNM T2. Cortes sagitales de columna lumbar baja correspondiendo al mismo paciente en dos cortes consecutivos. Posición anormalmente baja del cono medular alcanza el nivel de S1-S2 con elongación del cordón medular.

C) Implantación baja del cono medular II



Fig. 8 y 9. RNM T2. Cortes sagitales de columna correspondiendo al mismo paciente en dos cortes consecutivos. Obsérvese como el cono medular alcanza el nivel de L5-S1.

D) Convexidad del clivus y ampliación del agujero magno

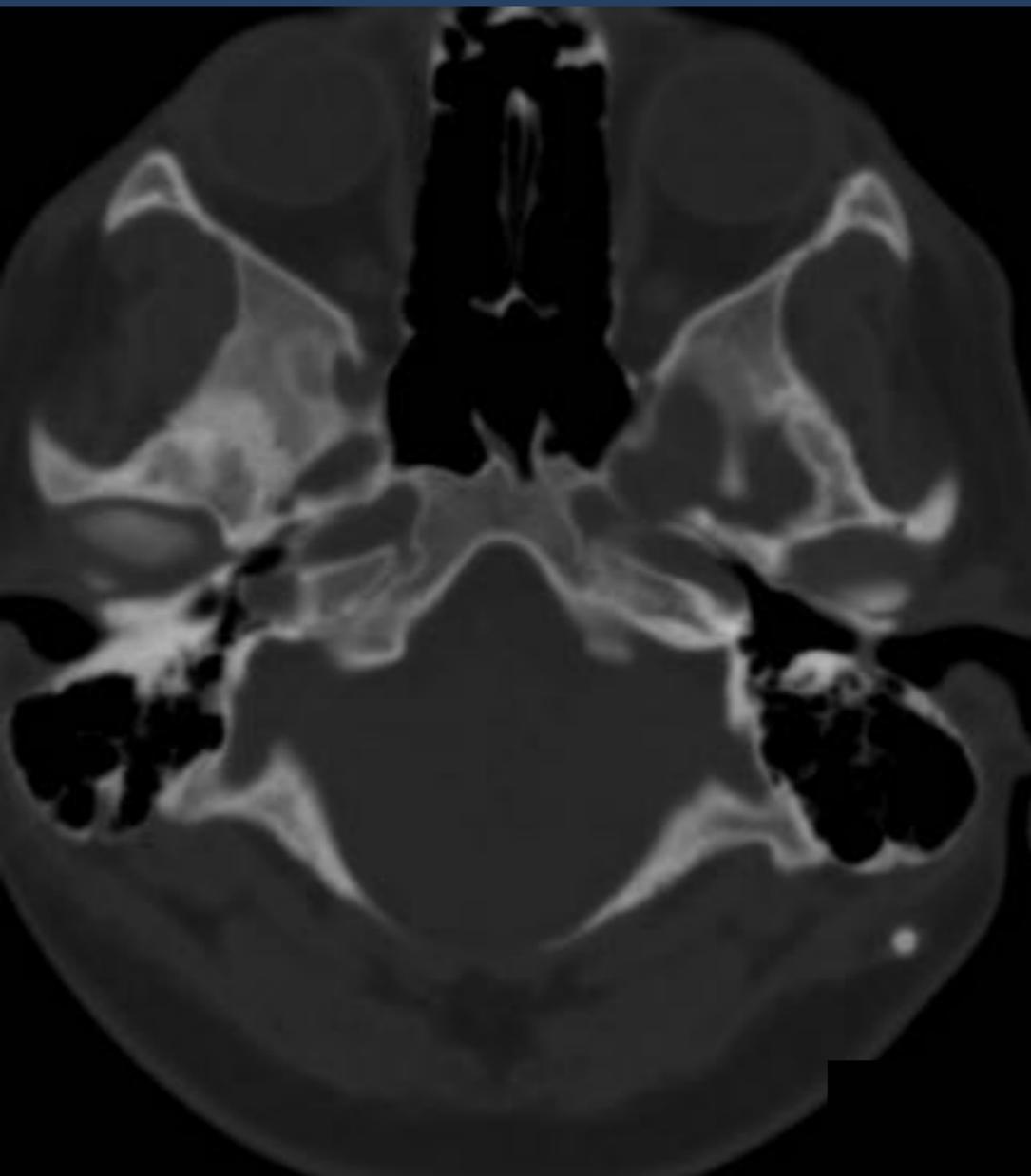
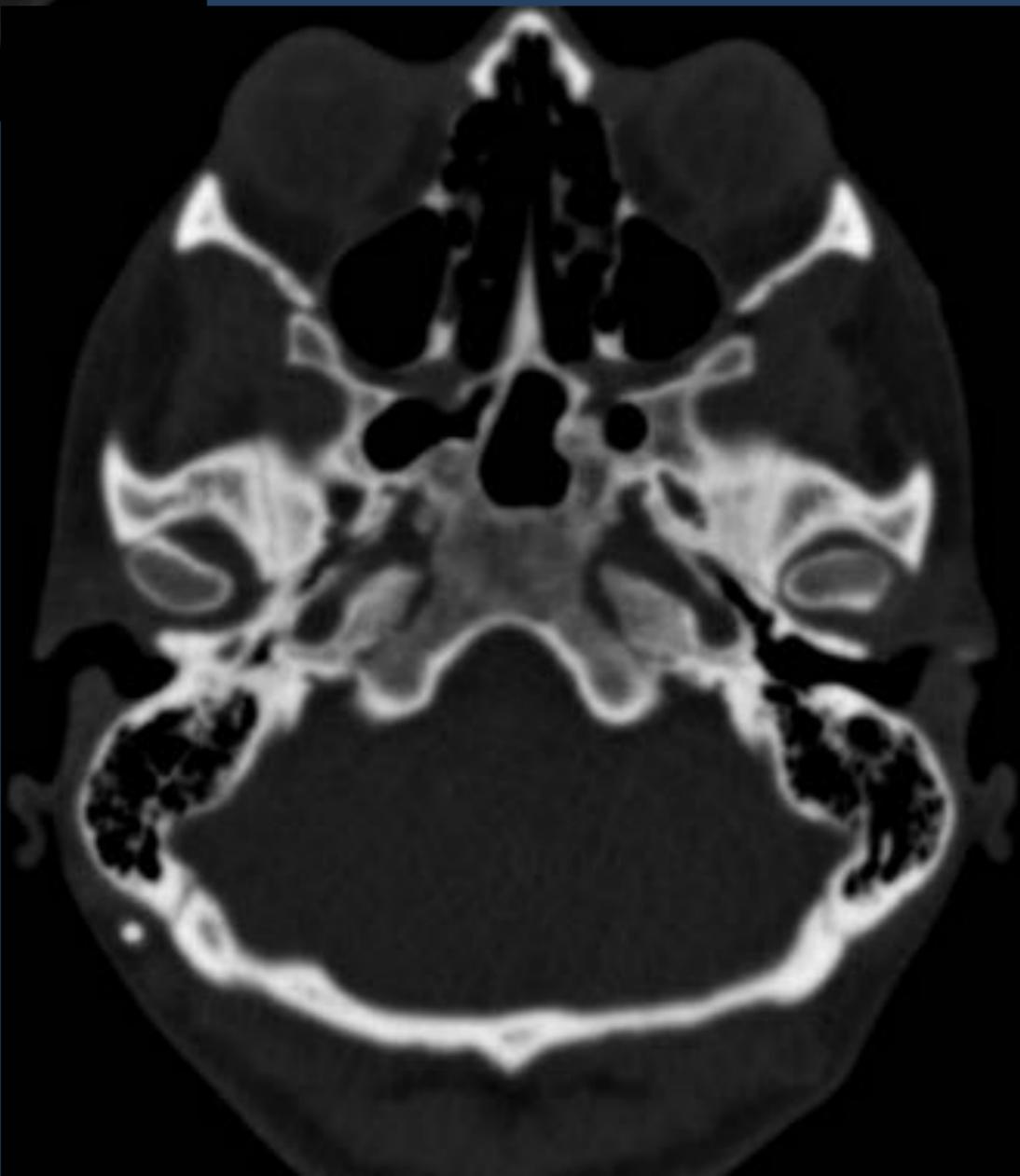


Fig. 10 y 11.
Reconstrucciones axiales CT en dos pacientes de la fosa posterior con ventana ósea mostrando una deformidad con convexidad del clivus y en el caso de la fig.14 marcada ampliación del agujero magno.



E) Descenso de las amígdalas cerebelosas bulbo de implantación baja

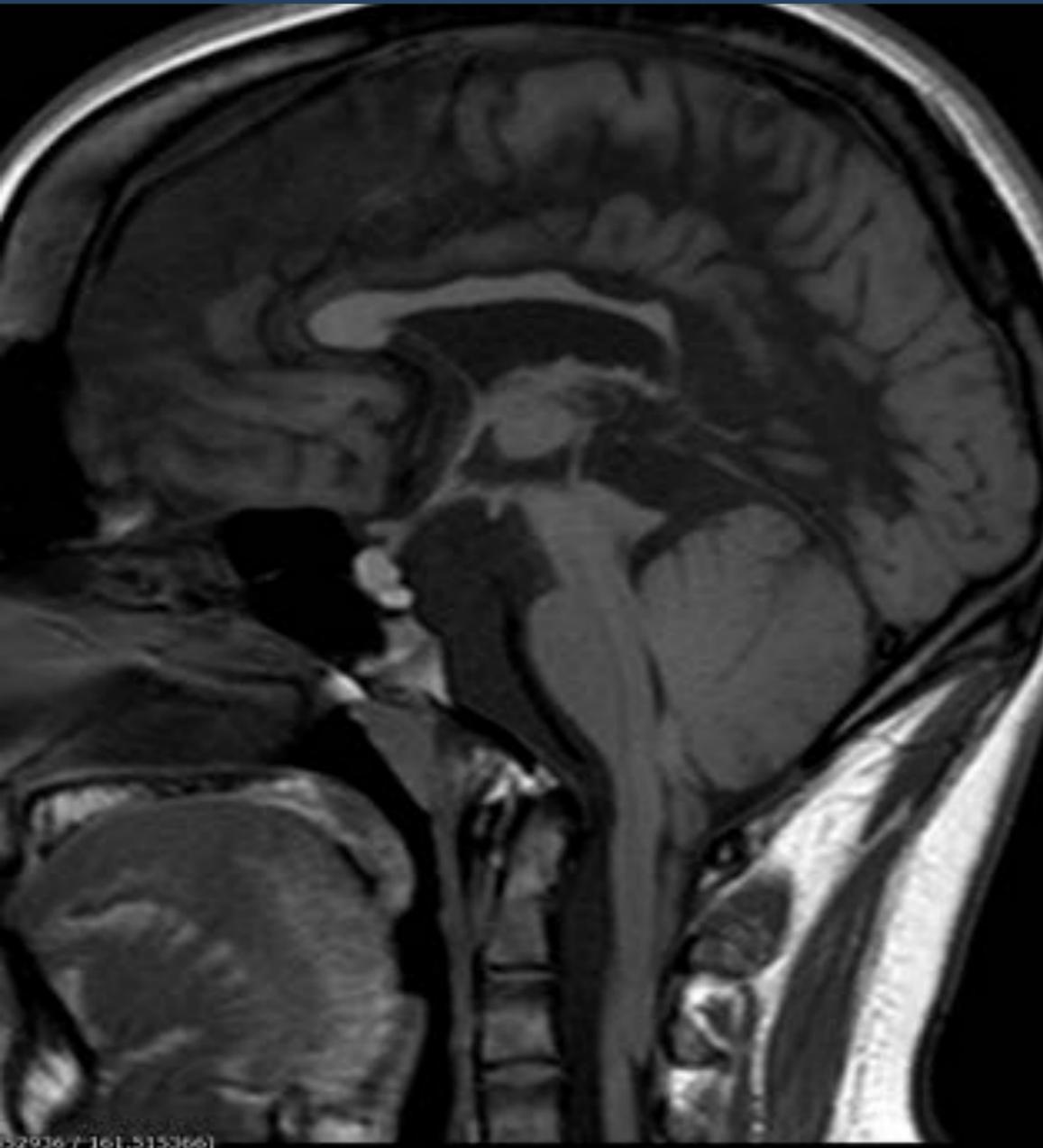


Fig. 12. RNM T1 corte sagital . Descenso de las amígdalas cerebelosas e implatación baja del bulbo . Apreciese también el mesencefalo «en pico» y prominencia de la masa intermedia. Disgenesia del cuerpo calloso

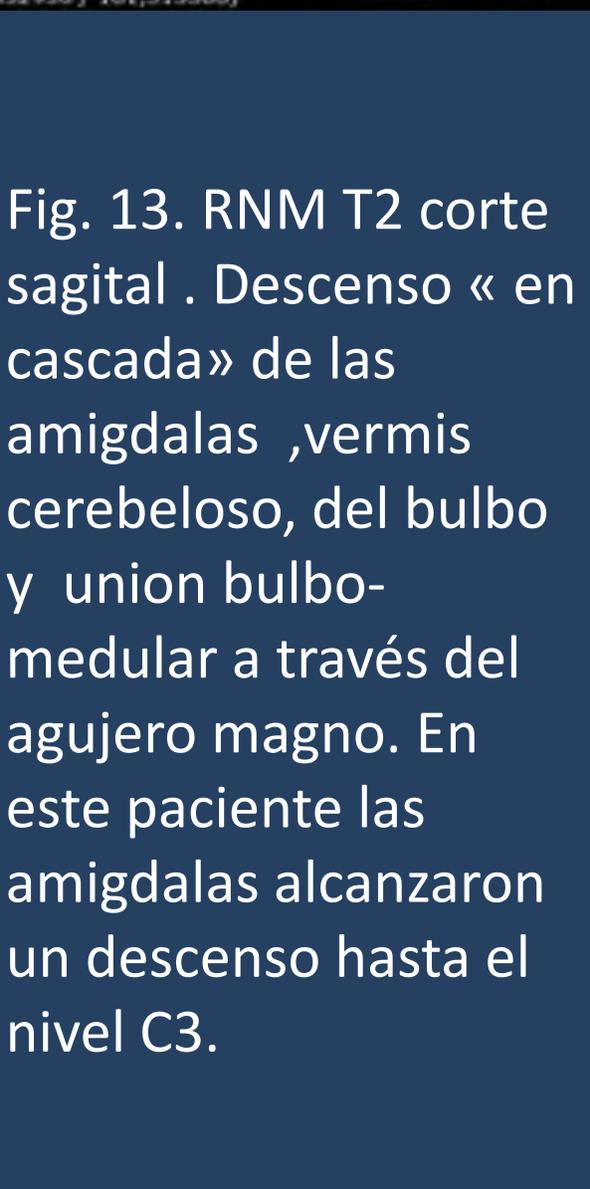


Fig. 13. RNM T2 corte sagital . Descenso « en cascada» de las amígdalas ,vermis cerebeloso, del bulbo y union bulbo-medular a través del agujero magno. En este paciente las amígdalas alcanzaron un descenso hasta el nivel C3.

F) Hallazgos en los ventrículos

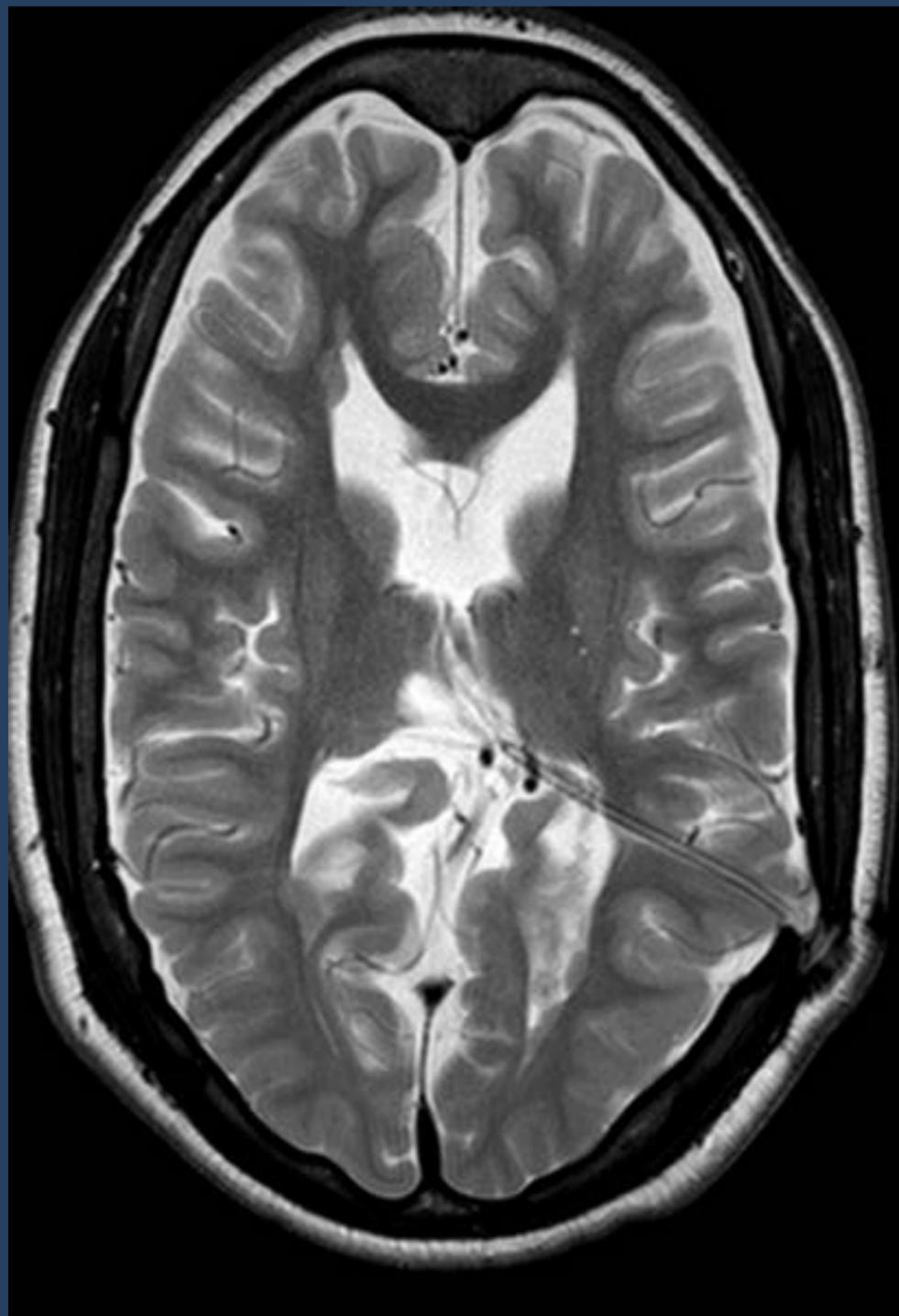


Fig. 13 y 14 . RNM T2 corte axial. Catéter de derivación ventrículo peritoneal en el mismo paciente, que fue intervenido en la infancia. Ventrículos de disproporción anómala . Interdigitación y alteración de circunvoluciones posteriores.

F) Hallazgos en los ventrículos



Fig.15. CT craneal, corte axial. Ventrículos dilatados y de disposicion anomala en el primer CT creaneal del que se dispone de un paciente.

G) Escoliosis



Fig. 16. RX. De un paciente para valorar escoliosis

G) Escoliosis II

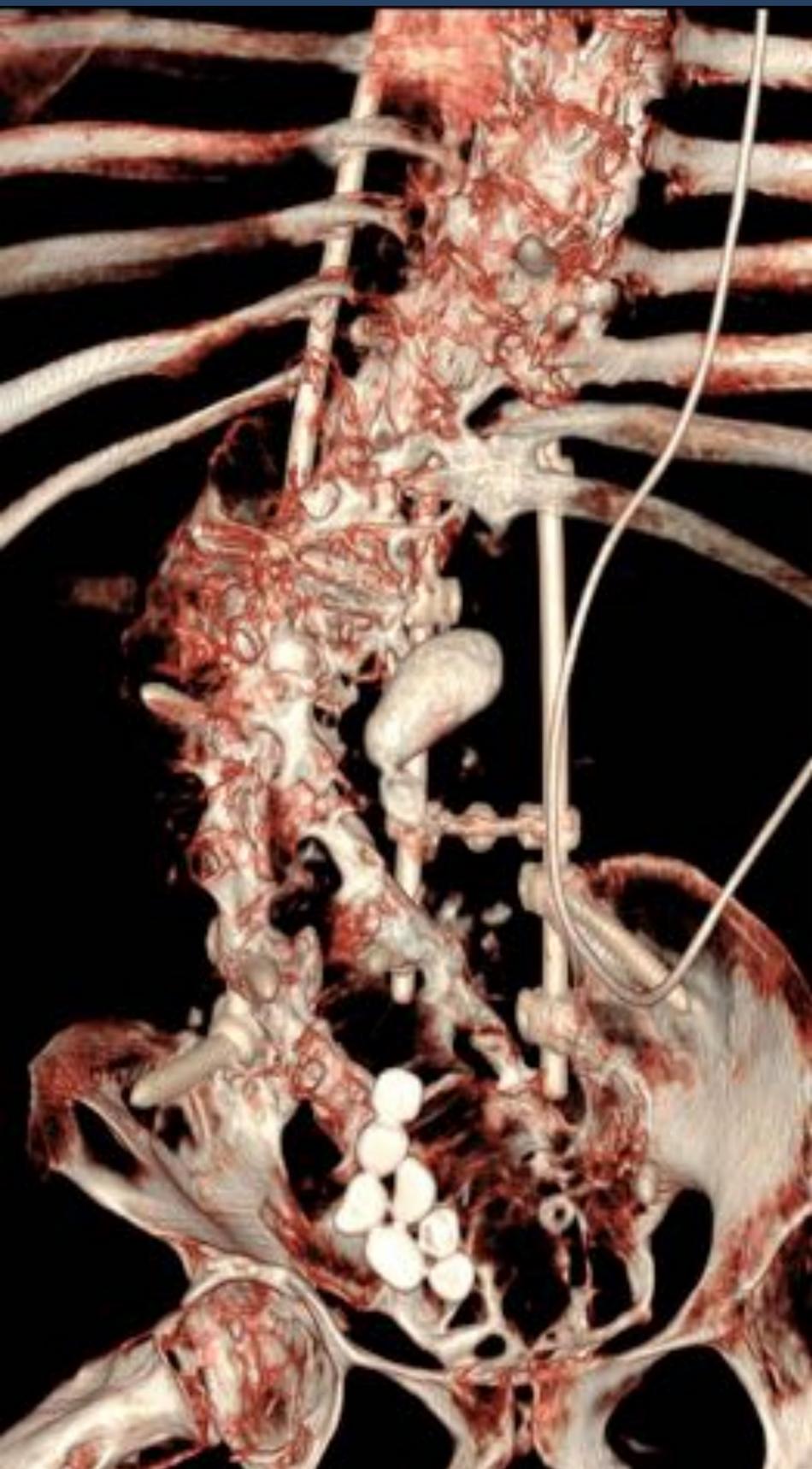


Fig. 17 y 18. Reconstrucción 3D de un paciente que presentaba una severa escoliosis espinal instrumentada. El paciente presentaba severas secuelas neurológicas. Múltiples litiasis vesicales.

H) Defecto de fusión de C1

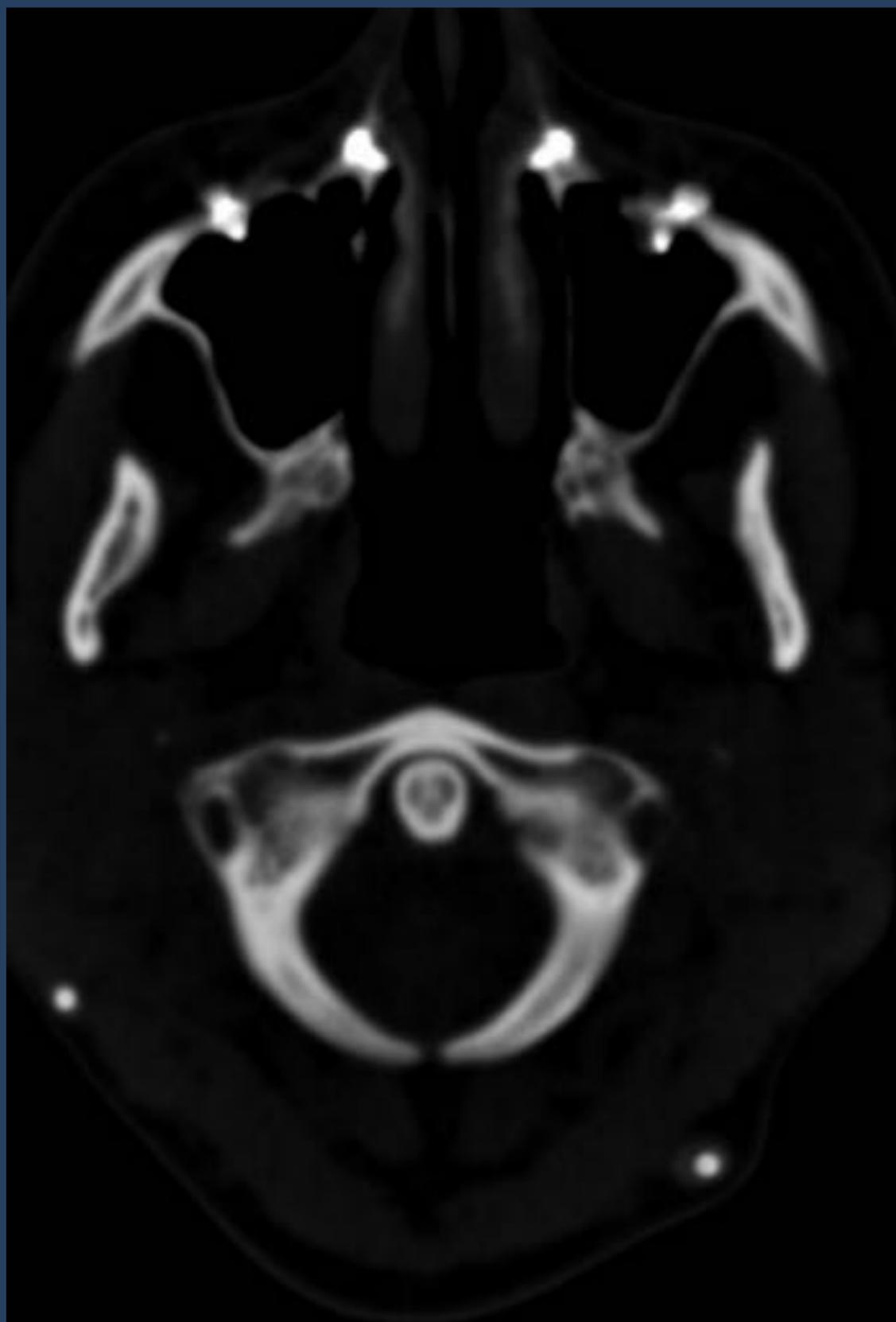


Fig. 19. CT de cráneo axial con ventana de hueso. Fusión incompleta de C1

CONCLUSIÓN

- Creemos recomendable conocer las manifestaciones cerebrales del síndrome de Chari II en la edad adulta ya que el conocer los hallazgos radiológicos típicos y ya que dada la precocidad del tratamiento quirúrgico, algunos de los pacientes han perdido en seguimiento de su centro de referencia

BIBLIOGRAFIA

- McLone DG, Dias MS. The Chiari II malformation: cause and impact. *Childs Nerv Syst.* 2003 Aug
- Geerdink, Niels et al. "Essential Features of Chiari II Malformation in MR Imaging: An Interobserver Reliability Study—part 1." *Child's Nervous System* 28.7 (2012): 977–985. *PMC*. Web. 18 Mar. 2018.
- Anne G. Osborn Gary Hedlund Karen L. Salzman. *Osborn's Brain* 2nd Edition. Elsevier .