

**seram 34**

Sociedad Española de Radiología Médica

**Congreso Nacional**

**PAMPLONA 24 MAYO  
27 2018**

Palacio de Congresos Baluarte

23 mayo Cursos Precongreso

## **Malformaciones de la unión cráneo-cervical, lo que el radiólogo necesita saber.**

### **NEURORRADIOLOGÍA**

**Eduardo Herrera Romero, Marco De Lucas Enrique, Ana Belén Barba Arce, Victor Fernández Lobo, Enrique Montes Figueroa, Yasmina Lamprecht L**

Hospital Marqués de Valdecilla, Santander, España

## Objetivos:

- - Presentar la definición, clasificación, diagnóstico radiológico, tratamiento y monitorización de malformaciones de la unión craneocervical
- - Revisar la relación de siringomielia y descenso tonsilar con la presencia de escoliosis en pacientes con siringomielia asociada a CM-I
- - Evaluar el papel de las características de la unión cráneovertebral (UCC) como factores de riesgo adicionales para la escoliosis
- -Revisar las diferentes clasificaciones de la malformación de Chiari, Siringomielia y escoliosis

## Introducción:

Entre las malformaciones de la unión cráneo-cervical por su frecuencia de presentación y la gravedad de los síntomas destacan el síndrome de Chiari tipo [I \(Fig. 1\)](#) y siringomielia [\(Fig. 3\)](#). La malformación tipo I de Chiari (CM-I) es una malformación del desarrollo de los somitas mesodérmicos occipitales. La forma más extrema es la hernia de las estructuras de la porción inferior del cerebelo, las amígdalas cerebelosas y el tallo cerebral a través del foramen magnum, que llega incluso al canal espinal. Además, (CM-I) a menudo se asocia con escoliosis. [\(Fig. 7\)](#)

La tasa de escoliosis en pacientes pediátricos con CM-I se ha descrito hasta en un 80% sin estar necesariamente asociada a la siringomielia. Algunos autores han especulado que la etiología de la escoliosis está relacionada con el efecto expansivo sobre la médula espinal, afectando así la función de las neuronas motoras medial, produciendo un desequilibrio de la musculatura paraespinal y predisponiendo al individuo a la deformidad espinal. Otros autores han sugerido que la compresión amigdalina es una etiología alternativa de la escoliosis en pacientes con CM-I.

- A pesar de la incertidumbre de la etiología, la escoliosis en el contexto de lairingomielia y CM-I a menudo se trata con descompresión quirúrgica para estabilizar la deformidad espinal. Varios estudios han demostrado la importancia de la intervención neuroquirúrgica temprana en pacientes con escoliosis para prevenir o ralentizar la progresión de la curva porque los tratamientos ortopédicos son a menudo insuficientes en estos casos. [\(Fig. 8\)](#). Aunque este enfoque es ampliamente practicado, no existen pautas para identificar pacientes con riesgo de deformidad espinal concurrente.
- La hipótesis ha sido planteada en un estudio en el que un tamaño de jeringa mayor a 6 mm presenta un mayor riesgo de deformidad espinal. (CM-I)
- Afecta a ambos sexos, con un ligero predominio en las mujeres. Los síntomas iniciales pueden aparecer a cualquier edad, aunque generalmente aparecen entre los 25 y 30 años y son muy raros entre los mayores de 60 años.

## Definición:

- -La malformación de Chiari es una enfermedad generalmente congénita, que consiste en una alteración anatómica de la base del cráneo, en la que hay una hernia del cerebelo y el tronco del encéfalo a través del foramen magnum hasta el canal cervical. ([Figura 2.](#))
- -Las amígdalas cerebelosas varían con la edad. En los recién nacidos, las amígdalas se encuentran justo debajo del foramen magnum y descienden más durante la infancia, alcanzando su punto más bajo en algún lugar entre los 5 y 15 años de edad. A medida que el individuo envejece, las amígdalas generalmente ascienden llegando a descansar al nivel del foramen magnum. Como tal, aunque el descenso de 5 mm en un adulto debe ser visto con sospecha, en un niño lo más probable es que sea normal.
- -El término siringomielia deriva del latín syrinx, que significa "tubo". Es un trastorno crónico de la médula espinal en el que una cavidad tubular (central) se extiende a través de varios segmentos y generalmente se produce en la región cervical, aunque puede extenderse cranealmente al tronco del cerebro o caudal a los segmentos torácico o lumbar. Se admite que el 40-75% de las malformaciones de tipo I de Chiari están asociadas a la siringomielia. Por el contrario, casi el 90% de las siringomielia están asociadas con la malformación de Chiari. ([Fig. 3](#)) ([Fig. 4](#)) ([Fig. 5](#)) ([Fig. 6](#)).
- - La presencia de un ángulo de Cobb mayor o igual a 10° es un criterio de diagnóstico para la escoliosis. La escoliosis que se asocia con la siringomielia según la serie casi siempre tiene la curvatura hacia la izquierda, a diferencia de la escoliosis idiopática que suele ser una escoliosis dextrógras. ([Fig. 7](#)).

- -La clasificación de la malformación de Chiari comprende cuatro subtipos:
- - **Malformación de Chiari tipo I:** hay un descenso de las amígdalas cerebelosas y algunas veces del vermis a través del foramen magnum, por debajo de C1-C2. Descenso de las amígdalas a través del foramen magnum (> 5-6 mm). No hay hidrocefalia y el ventrículo IV está en su ubicación normal.  
[\(Figura 2\)](#)
- -**Malformación chiari tipo II:** La hernia de las amígdalas cerebelosas, el vermis, el cuarto ventrículo y el tronco cerebral se produce a través del foramen magnum. Casi todos los pacientes tienen un cordón anclado con un mielocelo lumbosacro o un mielomeningocele. (CM-II) puede asociarse a otros tipos de alteraciones intracraneales (hipoplasia tentorial, craniolacunia y anomalías en Silvio).
- - **Malformación de Chiari tipo III:** Encefalocele occipital o cervical. Se acompaña de heterotopías, disgenesia del cuerpo calloso, heterotopías, siringohiromielia, defectos óseos a nivel del occipucio y en los elementos posteriores de la columna cervical superior. El diagnóstico se realiza actualmente en la fase prenatal.
- - **Malformación de Chiari tipo IV:** Hipoplasia cerebelar severa sin observarse un desplazamiento de los contenidos de la fosa posterior a través del foramen magnum. También se observa una hipoplasia del tallo cerebral.

- **Hay cuatro tipos de siringomielia:**

- - **Tipo I:** Siringomielia con obstrucción del foramen magnum y dilatación del conducto central, se asocia con Chiari tipo I y con otras lesiones obstructivas del foramen magnum. ([Fig. 6](#))
- - **Tipo II:** Siringomielia sin obstrucción del foramen magnum o idiopática.
- - **Tipo III:** Siringomielia asociada a otras enfermedades de la médula espinal como tumores de la médula espinal (intramedular), mielopatía traumática, aracnoiditis y paquimeningitis espinal, mielomalacia secundaria a la compresión de la médula espinal (tumor, espondilosis).
- **Tipo IV:** hidromelia pura, generalmente asociada a hidrocefalia

- **-Escoliosis:**

- Se considera que una curvatura mayor de  $10^\circ$  en el plano coronal corresponde a la escoliosis.
- Los valores inferiores a  $10^\circ$  se consideran escoliosis de "actitud" o "posición". ([Fig. 7](#))
- Según su magnitud, las curvas escolióticas pueden catalogarse en:
  - -Mild: curvas de menos de  $20^\circ$
  - -Moderado: Curvas de  $20^\circ$  a  $40^\circ$
  - -Severe: curvas mayores que  $50^\circ$

- **Diagnóstico radiológico:**

## **MRI**

- Aunque históricamente visible en la mielografía, en la actualidad se utilizan imágenes transversales (especialmente MRI) para diagnosticar con precisión y evaluar las malformaciones de Chiari I, por esa razón la técnica de elección es la resonancia magnética (MRI) para el diagnóstico en pacientes sintomáticos y asintomáticos. ([Fig. 9](#)).
- En cualquier caso, el diagnóstico se realiza midiendo qué tan lejos sobresalen las amígdalas debajo de los márgenes del foramen magnum. La distancia se mide dibujando una línea desde los márgenes internos foramen magnum, y midiendo la parte inferior de la mayoría de las amígdalas.
- Algunos autores dicen que las amígdalas superiores al foramen magnum y la ectopia amigdalina <3 mm son normales, entre 3 y 6 mm son indeterminadas y deben correlacionarse con los síntomas y la presencia de syrinx, finalmente se considera un descendente tonsilar de > 6 mm (CM -YO). Los autores de Ohter abogan por una regla más simple, los foramen magnum superiores son normales, el descenso amigdalino <5 mm también es normal y se considera el descenso amigdalino de > 5 mm (CM-I).
- Los estudios volumétricos de resonancia magnética de la fosa posterior y los estudios de dinámica de flujo también pueden ser útiles para evaluar el flujo que rodea la unión cervicomedular, porque la secuencia proporciona una evaluación dinámica casi en tiempo real de las características del flujo de LCR.
- El diagnóstico de siringomielia debe hacerse con una RM espinal completa (cervical, dorsal y lumbar) ([Fig. 6](#)) ([Fig 4](#)).

- **Anormalidades de flujo CSF:**
- Varios investigadores han estudiado las anomalías del flujo de LCR en la malformación de Chiari I. Se observa una prolongación de la sístole del LCR en el área por encima del foramen magnum. En el espacio subaracnoideo anterior debajo del foramen magnum y en el espacio subaracnoideo posterior inmediatamente debajo de las puntas de las amígdalas cerebelosas, las velocidades sistólicas se reducen y la duración de la sístole del LCR y la relación del desplazamiento del LCR sistólico a diastólico se reducen. Estos hallazgos indican una alteración de las pulsaciones sistólicas (craneocaudal) del LCR. El flujo diastólico no está dañado.
- Se puede observar una reducción del flujo de líquido cefalorraquídeo en el espacio subaracnoideo de la fosa craneal posterior (cisterna magna, cisternas retrocerebelosas, premedulares y prepontinas), junto con un movimiento pulsátil compensatorio hacia abajo de las amígdalas cerebelosas. Se ha demostrado que estas anomalías de flujo vuelven a los niveles normales después de la descompresión craneal.
- Sin embargo, las anomalías del flujo de LCR no están correlacionadas con el grado de ectopia amigdalina o la presencia de síntomas clínicos o su gravedad.  
[\(Fig. 13\).](#)

- **TC craneal:**

- Es útil para el control de la hidrocefalia y los controles postoperatorios, también la TC ayuda a encontrar cisterna magna obliterada, hidrocefalia, médula espinal aplanada, ectopia amigdalina, amígdalas cerebelosas.

- **Angio-CT:**

- Se utiliza para la evaluación del sistema vascular, especialmente el eje vertebrobasilar. Es muy importante evaluar las variantes de la normalidad o cualquier anomalía vascular que pueda cambiar el procedimiento quirúrgico. ([Fig. 10](#)) ([Fig. 11](#)) ([Fig. 12](#))
- La TC también se puede utilizar para evaluar anomalías óseas asociadas de la base del cráneo y la columna vertebral. La tomografía computarizada puede ser valiosa en pacientes en quienes la resonancia magnética está absolutamente contraindicada

- **Rayos X:**

- Los rayos X se usan para estudiar anomalías óseas y realizar controles de catéter si es necesario para colocar una válvula de derivación. ([Fig. 18](#)) ([Fig. 17](#))

- **Protocolos:**

- Un protocolo de MRI útil para la evaluación preoperatoria y postoperatoria de la malformación de Chiari I puede incluir secuencias de eco de espín rápidas ponderadas en T1 y T2 axiales y sagitales, imágenes sagitales en modo cinematográfico de contraste de fase con bloqueo cardíaco, cine sagital con bloqueo cardíaco, imagen verdadera rápida con precesión de estado estable (FISP verdadero) y secuencias cisternográficas sagitales de alta resolución espacial. Además, las imágenes DW y FLAIR son útiles para los infartos agudos, y se pueden incluir secuencias ponderadas en T1 con contraste si se sospecha infección.

- **Tratamiento:**

- Algunas malformaciones de Chiari son asintomáticas y no interfieren con las actividades diarias de la persona. En otros casos, los medicamentos pueden aliviar ciertos síntomas, como el dolor.
- La cirugía es el único tratamiento disponible para corregir alteraciones funcionales o detener la evolución del daño en el sistema nervioso central. Hay varias técnicas para tratar esta malformación, pero todas tienen en común la descompresión del foramen magnum que sirve para crear más espacio para el cerebelo y disminuir la presión sobre la columna vertebral. [\(Fig. 14\)](#) En general, la descompresión se logra a través de una incisión suboccipital en la línea media, que va desde la protuberancia occipital hasta aproximadamente la tercera vértebra cervical. Después de reseca la porción ósea, generalmente se trata de una membrana anormalmente engrosada que actúa como un elemento de constricción de las meninges en este nivel. Se denomina membrana atlantooccipital y debe extraerse en su mayor parte, también dependiendo de la descompresión del neurocirujano puede ser completado por una duroplastia [\(Fig. 15.\)](#)
- La hidrocefalia se puede tratar con un sistema de derivación que drena el CSF y disminuye los PIC. La cirugía consiste en la colocación de un tubo de drenaje intraventricular, insertado quirúrgicamente conectándose a un tubo flexible que se coloca debajo de la piel, donde puede drenar el líquido cefalorraquídeo en el tórax o el abdomen donde se absorbe el líquido cefalorraquídeo [\(Fig. 16\)](#)

## • Conclusión:

- Los radiólogos desempeñan un papel fundamental en el diagnóstico y la monitorización de pacientes con malformaciones en la unión craneocervical. Existen múltiples técnicas como resonancia magnética, tomografía computarizada e incluso rayos X que pueden ser útiles para realizar un diagnóstico eficaz, seguro y completo.
- Los radiólogos deben ser capaces de reconocer estos hallazgos con el fin de realizar un diagnóstico preciso teniendo en cuenta que la resonancia magnética debe ser una pieza angular en el diagnóstico



Fig. 1: Secuencia sagital T1: donde se observa una disminución de 11 mm de amígdalas cerebelosas a través del foramen magnum, en relación con (CM-I). Referencias: Departamento de Radiología, Hospital Marqués de Valdecilla. Santander



Fig. 2: Secuencia sagital T2: donde las amígdalas cerebelosas descienden por el foramen magnum, en relación con (CM-I) Referencias: Departamento de Radiología, Hospital Marqués de Valdecilla. Santander



Fig. 3: Secuencia Sagital T2: Cavidad Centromedular isointensa con respecto al LCR visto en todas las secuencias de pulso que van desde la porción cervical hasta prácticamente el cono medular (T11-T12) Referencias: Departamento de Radiología, Hospital Marqués de Valdecilla. Santander

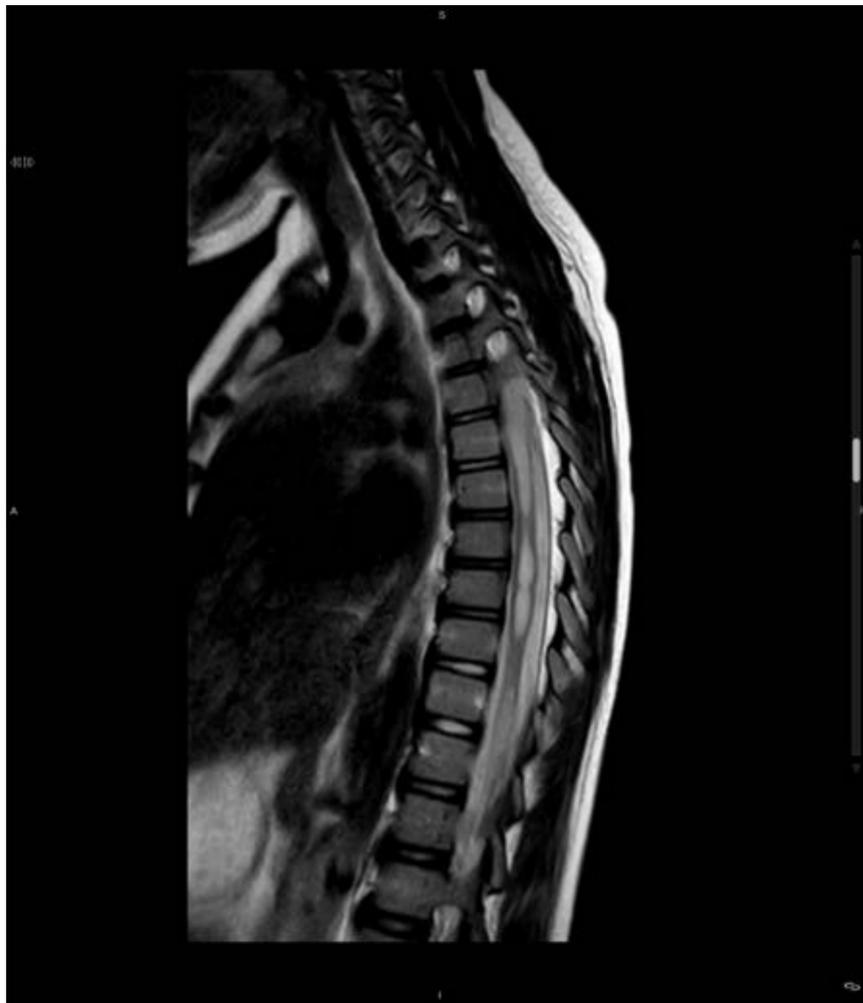


Fig. 4: Secuencia Sagital T2: Cavidad Centromedular isointensa con respecto al LCR visto en todas las secuencias de pulso que van desde la porción cervical hasta prácticamente el cono medular (T11-T12) Referencias: Departamento de Radiología, Hospital Marqués de Valdecilla. Santander.



Fig. 5: Secuencia Sagital T2: Cavidad Centromedular isointensa con respecto al LCR visto en todas las secuencias de pulso que van desde la porción cervical hasta prácticamente el cono medular (T11-T12) Referencias: Departamento de Radiología, Hospital Marqués de Valdecilla. Santander

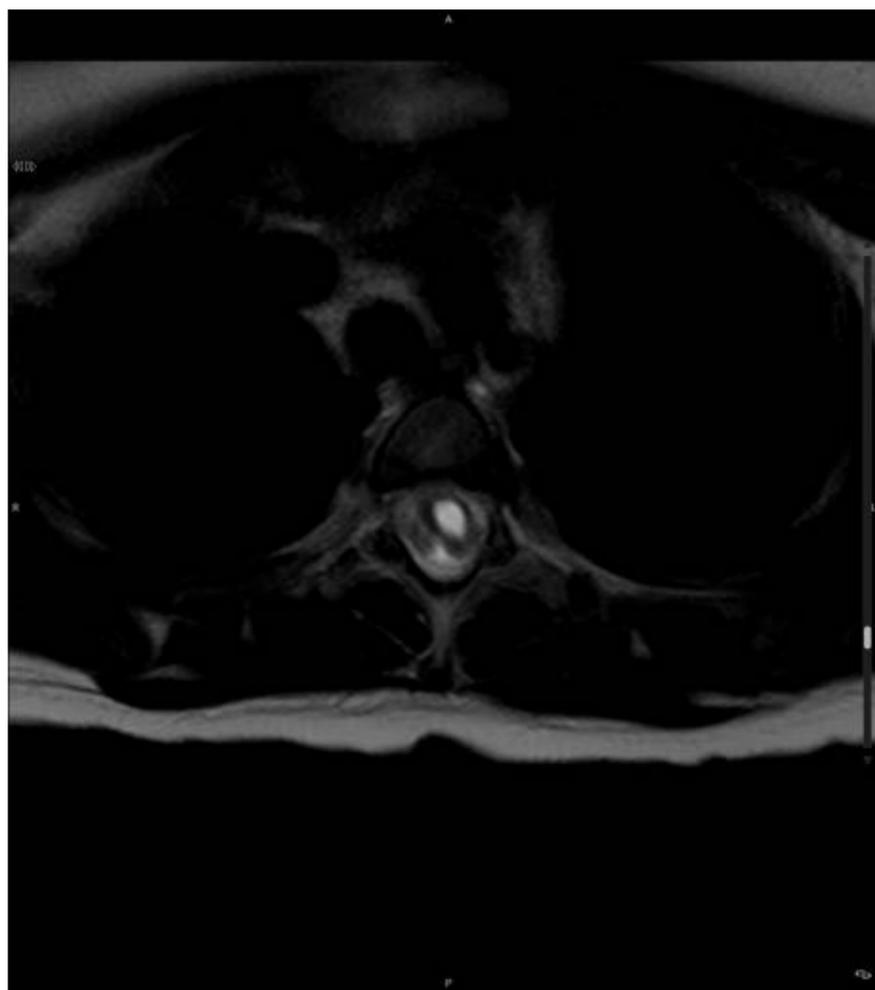


Fig. 6: secuencia axial T2: cavidad centromedular isointensa con respecto al CSF visto en todas las secuencias de pulso. Referencias: Departamento de Radiología, Hospital Marqués de Valdecilla. Santander.



Fig. 7: escoliosis dorsal significativa de convexidad izquierda, que adquiere valores claramente patológicos, con un ángulo de Cobb de  $29,7^\circ$  (límite superior D6 - límite inferior D 10) y actitud escoliótica lumbar de convexidad derecha sin adquirir, en este caso, valores patológicos (Ángulo de  $8.6^\circ$  L2-L4).



Fig. 8: Estudio realizado con un corsé que muestra una escoliosis dorsal izquierda con un ángulo de Cobb de  $18^\circ$ . Referencias: Departamento de Radiología, Hospital Marqués de Valdecilla. Santander.

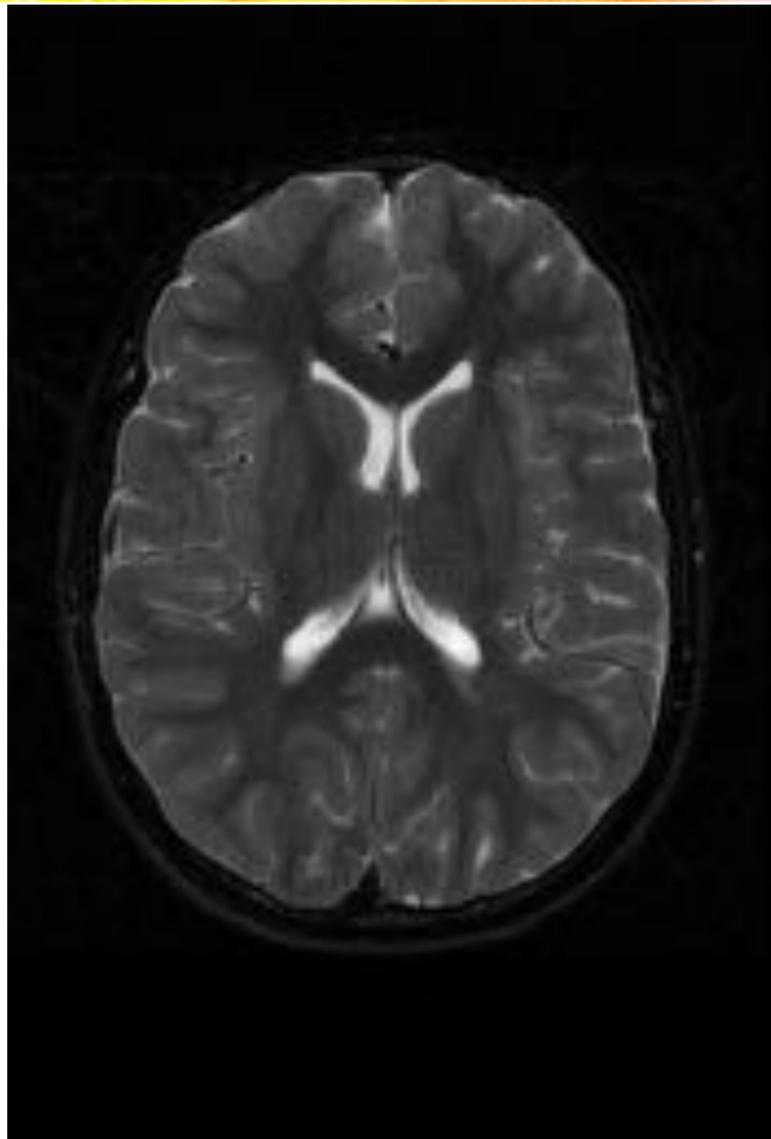


Fig. 9: Secuencia T2 con saturación de la grasa donde ambos ventrículos laterales tienen un tamaño normal. Referencias: Departamento de Radiología, Hospital Marqués de Valdecilla. Santander

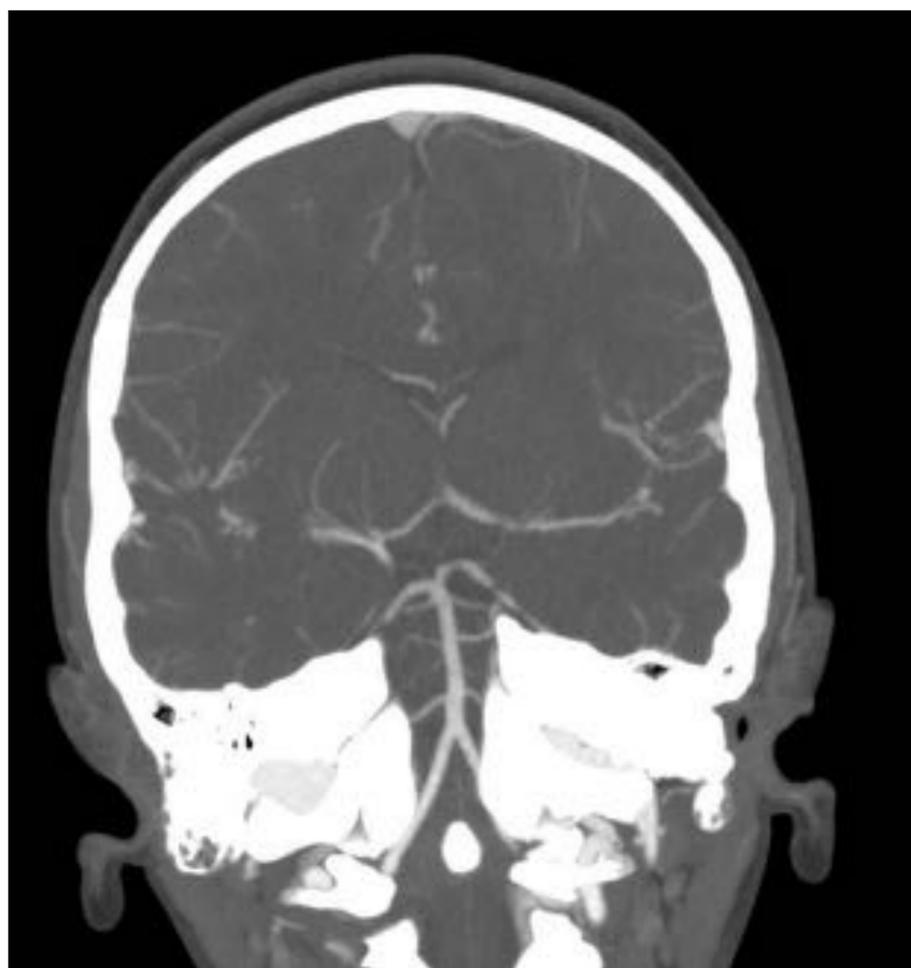


Fig. 10: TC craneal con reconstrucción tridimensional y angio-TC de las arterias vertebrales. Angio-CT para la evaluación de las arterias intracraneales donde se observa la arteria comunicante posterior izquierda. No hay evidencia clara de las arterias cerebelosas posteriores. Reconstrucción en plano coronal con MIP.

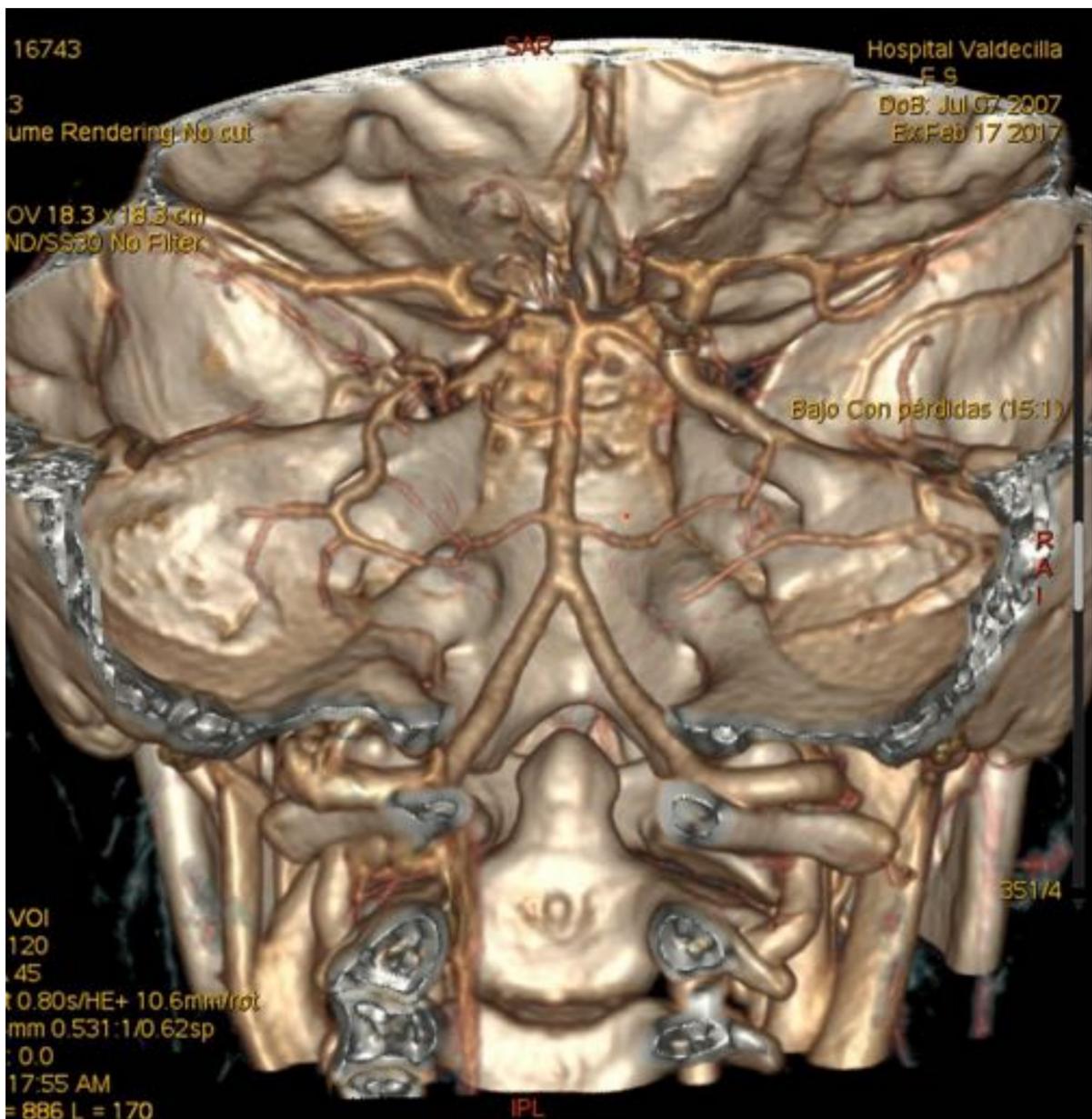


Fig. 11: TC craneal con reconstrucción tridimensional y angio-TC de las arterias vertebrales. Angio-CT para la evaluación de las arterias intracraneales donde se observa la arteria comunicante posterior izquierda. No hay evidencia clara de las arterias cerebelosas posteriores. Reconstrucción VR.

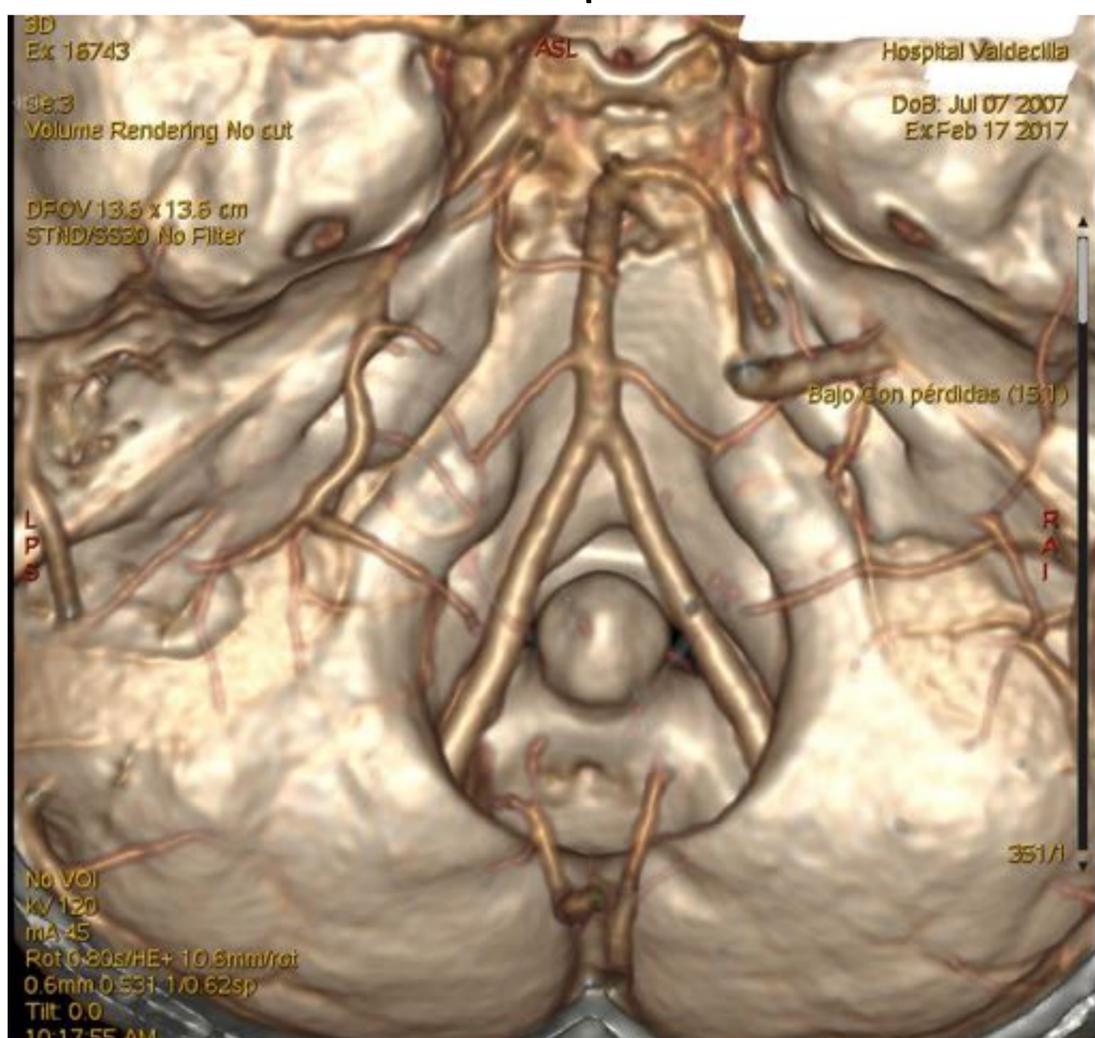


Fig. 12: TC craneal con reconstrucción tridimensional y angio-TC

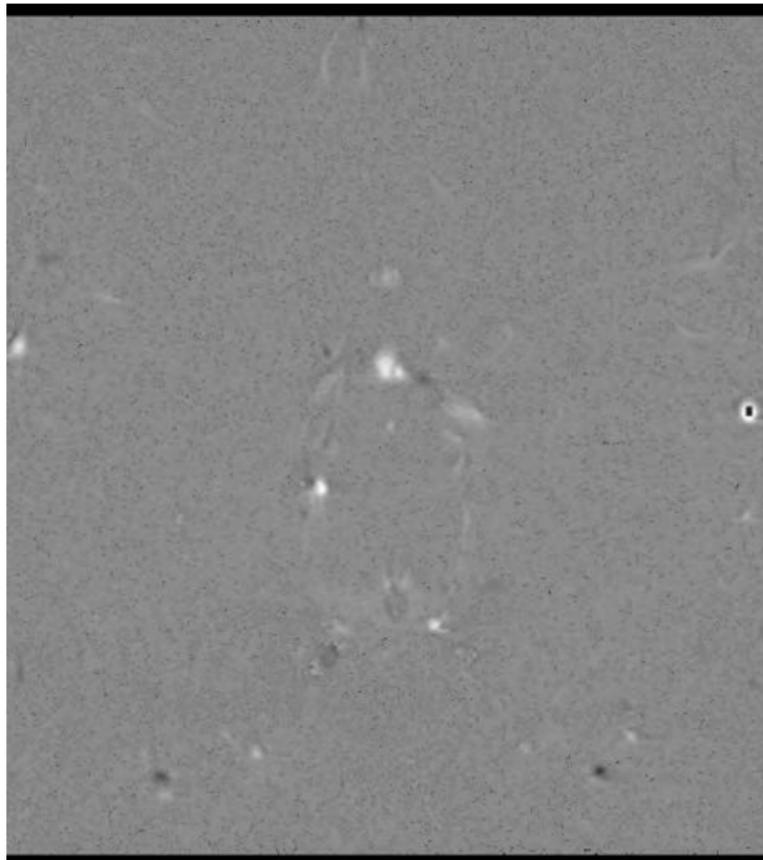


Fig. 13: El estudio de MR se puede completar con secuencias para evaluar el CSF, puede obtener flujos para ver la entrada de CSF en la cisterna Magna y el agujero Magno. También es posible obtener parámetros de flujo de CSF a nivel del acueducto de Silvio, obteniendo una curva de volumen / latido de (ml / lat) y volumen por minuto de (ml / min).

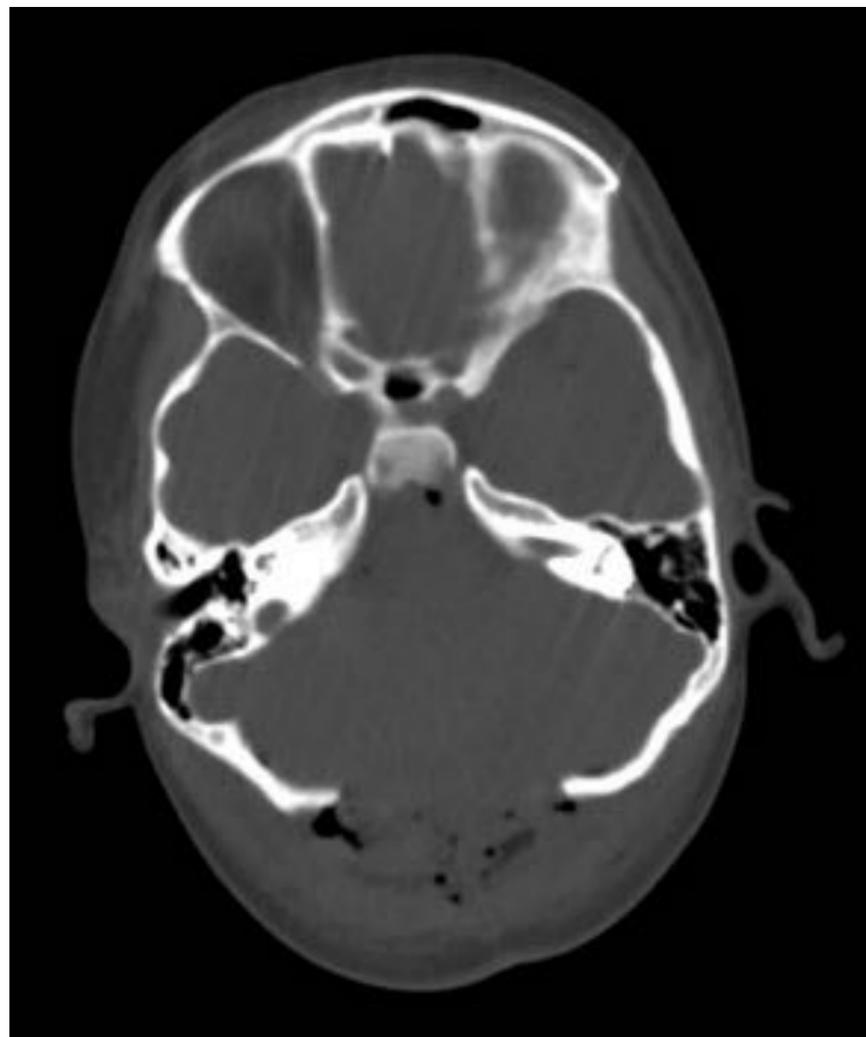


Fig. 14: Cambios secundarios a la cirugía en la fosa posterior, con resección del hueso occipital. Burbujas de aire en el tejido celular subcutáneo adyacente, así como burbujas de neumocéfalo en cisternas basales y en el espacio subaracnoideo. Referencias: Departamento de Radiología, Hospital Marqués de Valdecilla. Santander



Fig. 15: TC craneal posquirúrgica que muestra una colección extradural adyacente al área de craniectomía suboccipital. Referencias: Departamento de Radiología, Hospital Marqués de Valdecilla. Santander

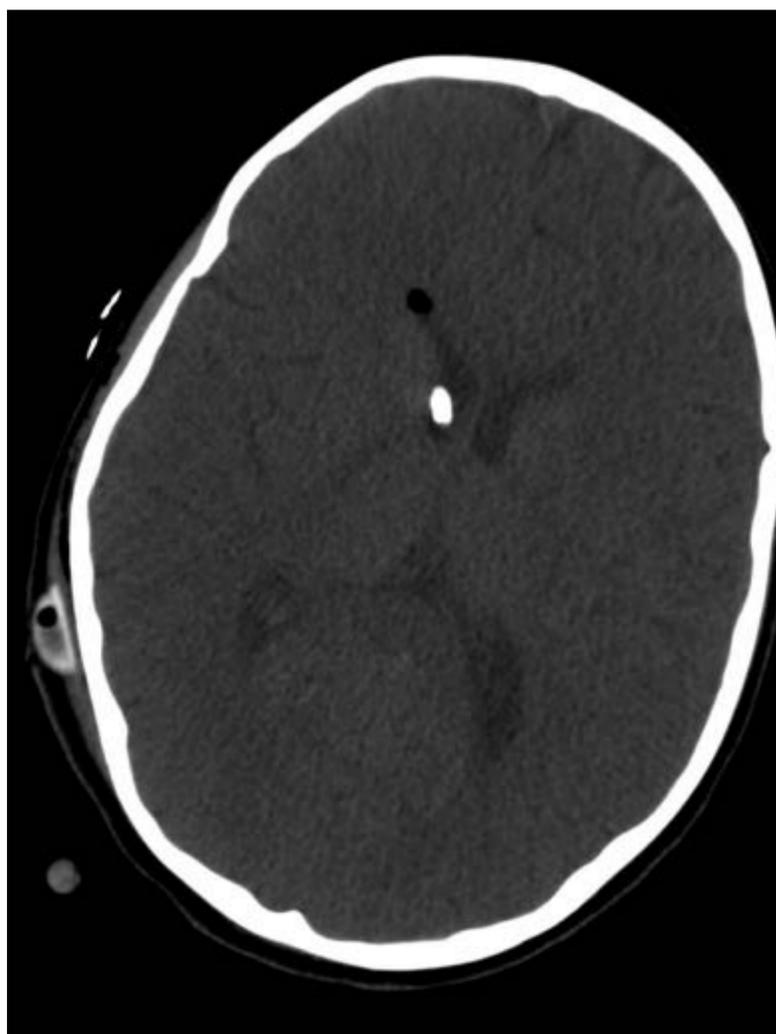


Fig. 16: Trepano delantero derecho con punta alojada en el parénquima a nivel de la cabeza del caudado en el lado derecho. Burbuja de aire en el cuerno delantero derecho. Referencias: Departamento de Radiología, Hospital Marqués de Valdecilla. Santander



Fig. 17: radiografía AP del abdomen que muestra una doble curva dorsolumbar escoliótica de convexidad izquierda y convexidad lumbar de aspecto compensador. Punta del catéter distal alojada en el peritoneo abdominal. Referencias: Departamento de Radiología, Hospital Marqués de Valdecilla. Santander.



Fig. 18: control de rayos X del cráneo de la ruta valvular de la válvula de derivación ventriculoperitoneal. Referencias: Departamento de Radiología, Hospital Marqués de Valdecilla. Santander.

## Bibliografía:

1. Attenello FJ, McGirt MJ, Atiba A, Gathinji M, Datto G, Weingart J, et al: Suboccipital decompression for Chiari malformation-associated scoliosis: risk factors and time course of deformity progression. *J Neurosurg Pediatr* 1:456–460, 2008
2. Bhangoo R, Sgouros S: Scoliosis in children with Chiari I related syringomyelia. *Childs Nerv Syst* 22:1154–1157, 2006 J. Godzik et al. 374 *J Neurosurg: Pediatrics / Volume 13 / April 2014*
3. Brockmeyer D, Gollogly S, Smith JT: Scoliosis associated with Chiari 1 malformations: the effect of suboccipital decompression on scoliosis curve progression: a preliminary study. *Spine (Phila Pa 1976)* 28:2505–2509, 2003
4. Brockmeyer DL: Editorial. Chiari malformation Type I and scoliosis: the complexity of curves. *J Neurosurg Pediatr* 7: 22–24, 2011
5. Ellenbogen RG, Armonda RA, Shaw DW, Winn HR: Toward a rational treatment of Chiari I malformation and syringomyelia. *Neurosurg Focus* 8(3):E6, 2000
6. Eule JM, Erickson MA, O'Brien MF, Handler M: Chiari I malformation associated with syringomyelia and scoliosis: a twenty-year review of surgical and nonsurgical treatment in a pediatric population. *Spine (Phila Pa 1976)* 27:1451–1455, 2002
7. Farley FA, Puryear A, Hall JM, Muraszko K: Curve progression in scoliosis associated with Chiari I malformation following suboccipital decompression. *J Spinal Disord Tech* 15: 410–414, 2002
8. Ghanem IB, Londono C, Delalande O, Dubousset JF: Chiari I malformation associated with syringomyelia and scoliosis. *Spine (Phila Pa 1976)* 22:1313–1318, 1997
9. Grabb PA, Mapstone TB, Oakes WJ: Ventral brain stem compression in pediatric and young adult patients with Chiari I malformations. *Neurosurgery* 44:520–528, 1999
10. Hankinson TC, Klimo P Jr, Feldstein NA, Anderson RCE, Brockmeyer D: Chiari malformations, syringohydromyelia and scoliosis. *Neurosurg Clin N Am* 18:549–568, 2007

- 11. Huebert HT, MacKinnon WB: Syringomyelia and scoliosis. *J Bone Joint Surg Br* 51:338–343, 1969
- 12. Hwang SW, Samdani AF, Jea A, Raval A, Gaughan JP, Betz RR, et al: Outcomes of Chiari I-associated scoliosis after intervention: a meta-analysis of the pediatric literature. *Childs Nerv Syst* 28:1213–1219, 2012
- 13. Isu T, Iwasaki Y, Akino M, Abe H: Hydrosyringomyelia associated with a Chiari I malformation in children and adolescents. *Neurosurgery* 26:591–597, 1990
- 14. Kane WJ: Scoliosis prevalence: a call for a statement of terms. *Clin Orthop Relat Res* (126):43–46, 1977
- 15. Klekamp J: Surgical treatment of Chiari I malformation—analysis of intraoperative findings, complications, and outcome for 371 foramen magnum decompressions. *Neurosurgery* 71:365–380, 2012
- 16. Krieger MD, Falkinstein Y, Bowen IE, Tolo VT, McComb JG: Scoliosis and Chiari malformation Type I in children. Clinical article. *J Neurosurg Pediatr* 7:25–29, 2011
- 17. Meadows J, Kraut M, Guarnieri M, Haroun RI, Carson BS: Asymptomatic Chiari Type I malformations identified on magnetic resonance imaging. *J Neurosurg* 92:920–926, 2000
- 18. Mejia EA, Hennrikus WL, Schwend RM, Emans JB: A prospective evaluation of idiopathic left thoracic scoliosis with magnetic resonance imaging. *J Pediatr Orthop* 16:354–358, 1996