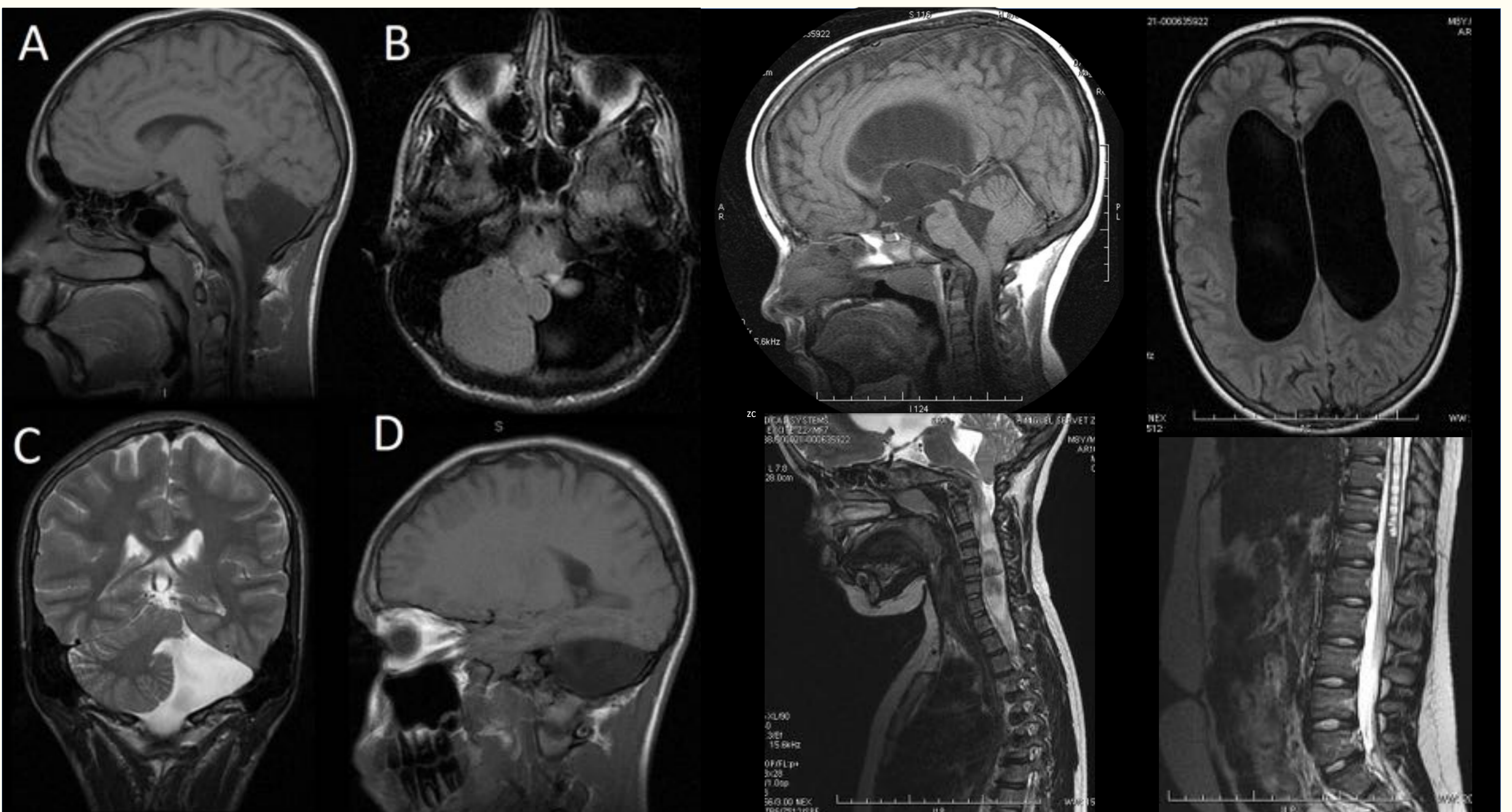


Patología congénita de la fosa posterior

Jorge Bescós Uribe, Ana Carmen Vela Marín, Pilar Seral Moral, Celia Bernal Lafuente, Isabel Cortés Alonso, Ignacio García Sola.

Hospital Universitario Miguel Servet.



Objetivos docentes

- Recordar el desarrollo embriológico de las estructuras de la fosa posterior.
- Describir los hallazgos de imagen en las distintas patologías congénitas, tanto de origen genético como ocasionadas por interrupción del desarrollo prenatal por diferentes toxas.
- Mostrar un algoritmo de clasificación sencillo que nos permita realizar un adecuado diagnóstico diferencial de las diferentes entidades que podemos encontrar.

Recuerdo anatómico

Las características anatómicas normales de la fosa posterior son (Fig. 1):

- **Ausencia de espacio quístico** en la fosa posterior con un tentorio correctamente descendido.
- **Vermis bien desarrollado** que la ocupa casi completamente con dos cisuras (primaria y prepiramidal) que lo separan en tres segmentos.
- Protuberancia con el dorso liso, un grosor aproximado del doble del mesencéfalo y su punto medio alineado justo por encima del techo del IV ventrículo.
- Cisuras cerebelosas con disposición hacia los núcleos y folias cerebelosas paralelas a la calota, como las capas de una cebolla.

Desarrollo embriológico

El desarrollo del mesencéfalo y el rombencéfalo, que darán lugar a las estructuras de la fosa posterior, ocurre durante el proceso de inducción ventral entre la 5ª y la 6ª semana de gestación.

Después del cierre del tubo neural se forman tres vesículas cefálicas primarias: el prosencéfalo, el mesencéfalo y el rombencéfalo. Las flexuras cefálica, cervical y pontina dividen el eje del sistema nervioso central embriológico en estas regiones.

Al desarrollarse la flexura pontina, el rombencéfalo se divide a su vez en una vesícula superior: el metencéfalo, y otra inferior: el mielencéfalo; que más tarde se convertirán en la protuberancia y el bulbo raquídeo.

Al profundizarse más la flexura pontina se separan las paredes laterales del rombencéfalo dándole su característica forma romboidal. La placa dorsal formará el techo del IV ventrículo.

La plica coroidea del IV ventrículo divide su techo en un área membranosa anterior y otra posterior (Fig. 2):

- El **vermis se desarrolla a partir del área membranosa anterior**, que termina por desaparecer.
- La **bolsa de Blake se desarrolla a partir del área membranosa posterior** y protruye hacia el espacio subaracnoideo hasta que se forma el agujero de Magendie, entre la 7ª semana y el 4º mes de gestación, y se comunica el IV ventrículo con el espacio subaracnoideo.

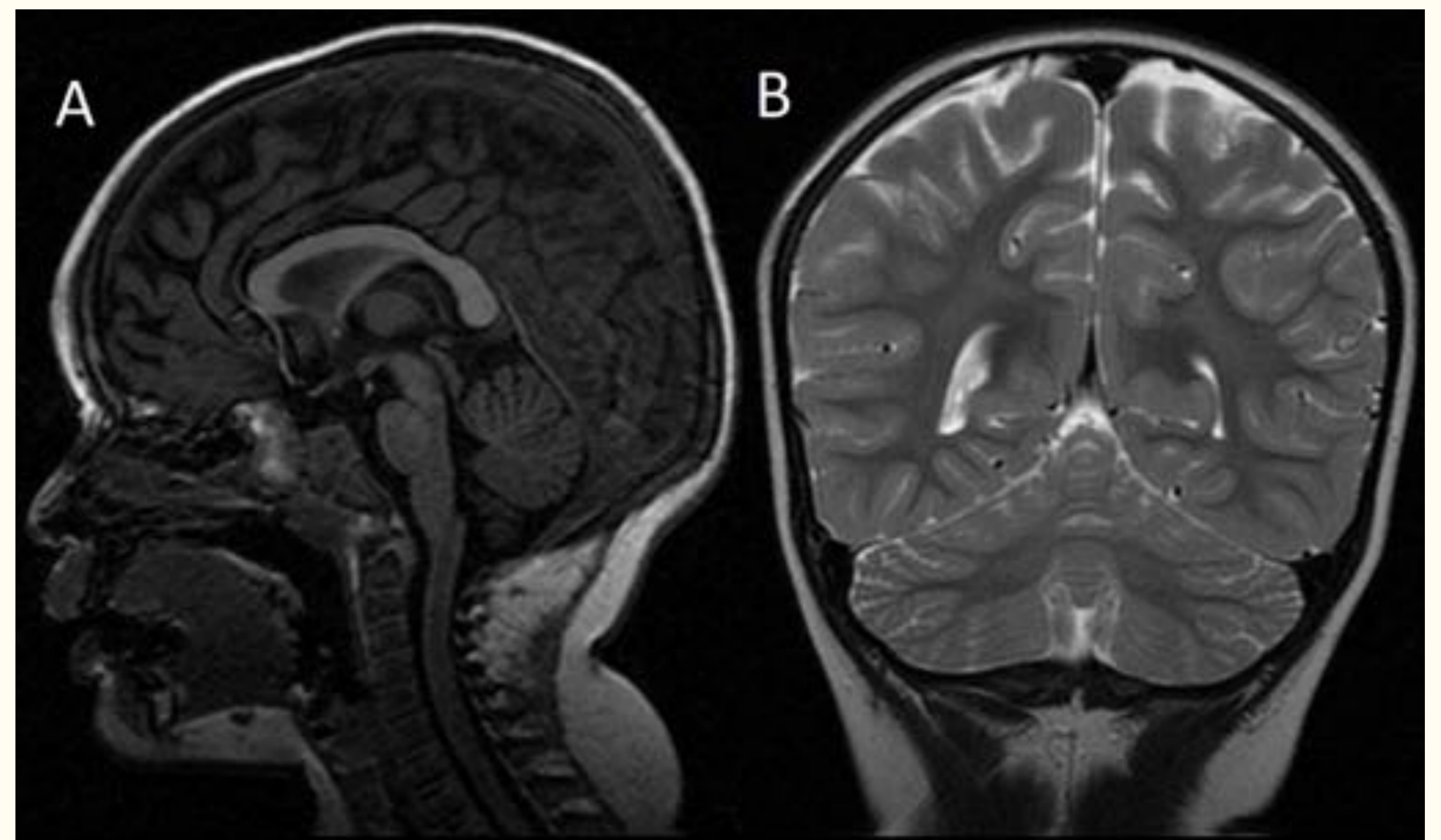


Fig. 1: niño de 3 años sin patología de la fosa posterior. **A:** corte sagital T1. **B:** corte coronal T2.

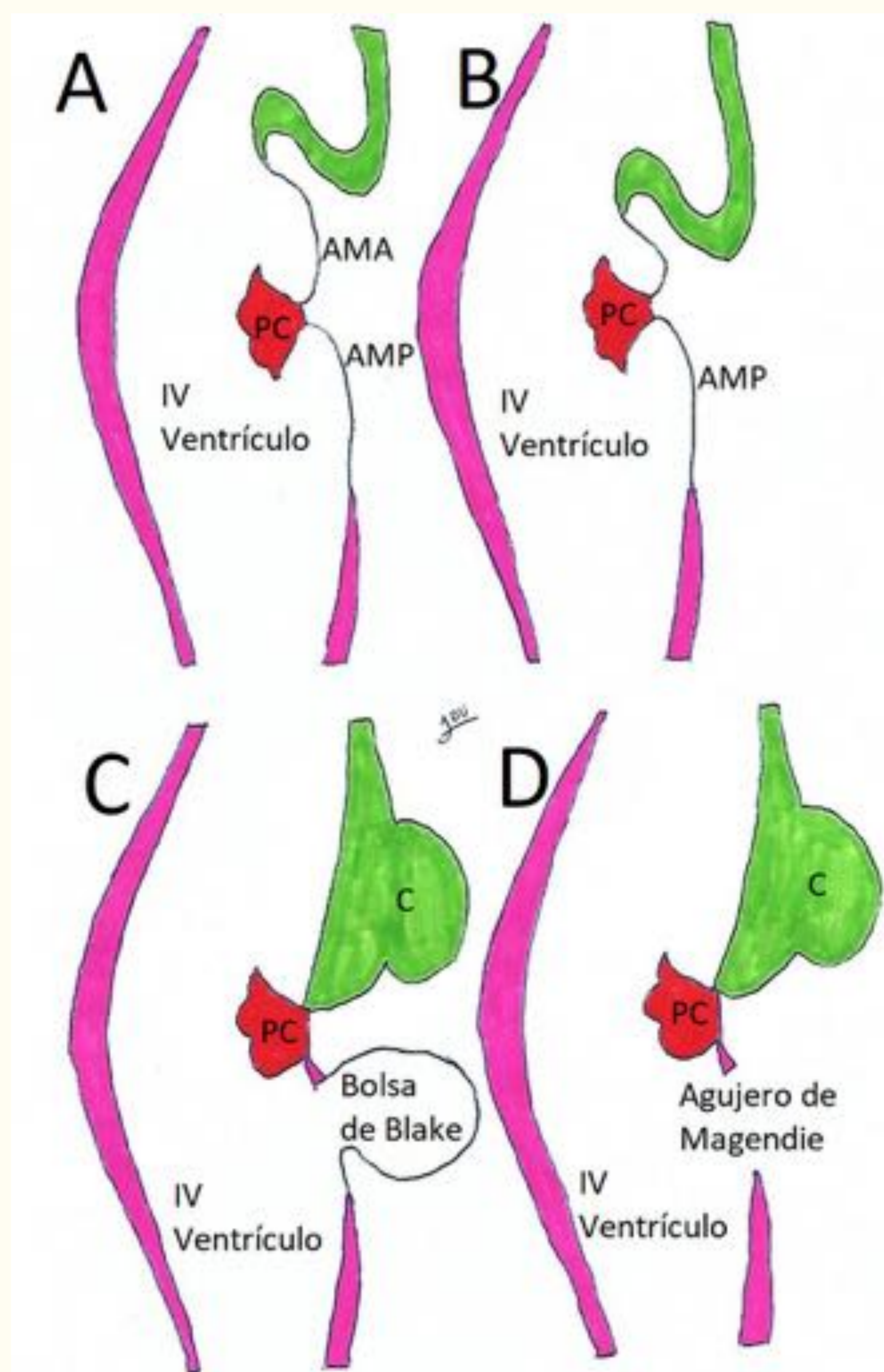


Fig. 2: esquema de desarrollo de las estructuras dependientes del plexo coroideo. **A:** el techo del IV ventrículo está dividido por la plica coroidea (PC) en el área membranosa anterior (AMA) y el área membranosa posterior (AMP). **B:** el AMA desaparece dando origen al vermis cerebeloso (C). **C:** la bolsa de Blake aparece como una protrusión del AMP. **D:** finalmente la bolsa se rompe formando el agujero de Magendie que comunica el IV ventrículo con el espacio subaracnoideo.

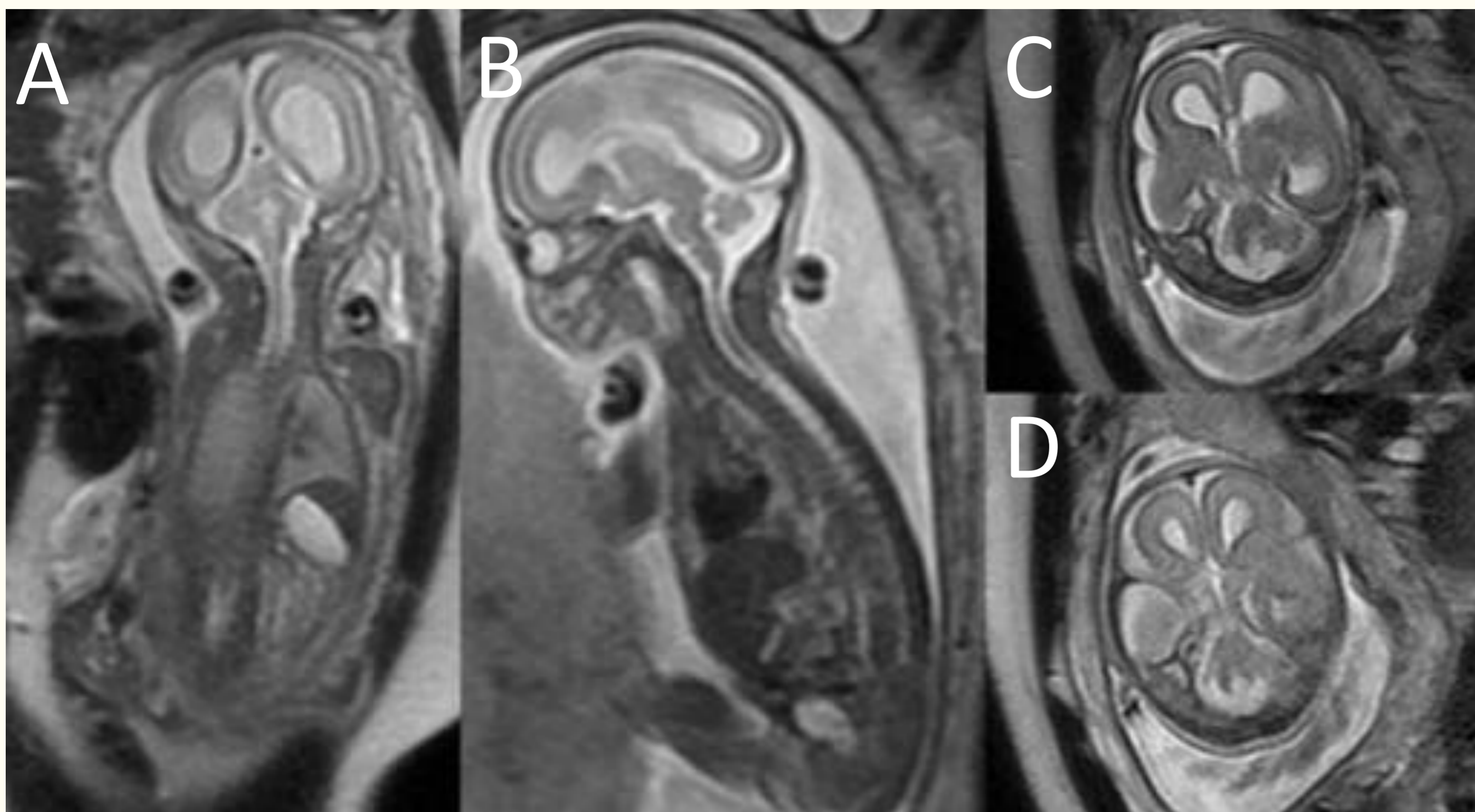


Fig. 3: feto de 21 semanas de edad gestacional sin patología de la fosa posterior. A esta edad gestacional ya están formadas todas las estructuras de la fosa posterior con excepción de los agujeros de Luscka. **A:** corte coronal T2. **B:** corte sagital T2. **C y D:** cortes axiales T2.

Los agujeros de Luschka se abren como muy tarde en el 4º mes y pueden compensar la falta de flujo por el agujero de Magendie si este permanece cerrado.

Se puede formar un **quiste de la bolsa de Blake** si el agujero de **Magendie permanece cerrado** o una megacisterna magna si tarda pero finalmente se abre.

La hipoplasias cerebelosas dependen del correcto desarrollo del vermis a partir del área membranosa anterior, mientras que en la malformación de Dandy Walker hay un fallo en el desarrollo tanto del área membranosa anterior como de la posterior.

La formación del cerebelo depende principalmente de estructuras derivadas del rombencéfalo, con el mesencéfalo jugando un papel en la formación del vermis.

Entre la 4ª y la 6ª semanas de gestación dos zonas de engrosamiento focal se forman en los bordes de la placa dorsal, los **labios romboideos**, que se diferenciarán en los hemisferios cerebelares.

Éstos se aproximan en la línea media cubriendo la parte posterior del mesencéfalo y el metencéfalo y en la 9ª semana aproximadamente se fusionan cráneocaudalmente para formar el vermis (**Fig. 3**).

Clasificación

Proponemos una clasificación de las patologías congénitas de la fosa posterior basada en características **genéticas, embriológicas y morfológicas**. Esta clasificación divide las patologías de la fosa posterior en tres grupos: las enfermedades con hipoplasia o agenesia cerebelosa, las anomalías quísticas de la fosa posterior (Dandy Walker y su diagnóstico diferencial) y las anomalías del desarrollo óseo de la fosa posterior (malformaciones tipo Chiari) (**Fig. 4**).

Dentro de estas patologías hay tanto **malformaciones como disrupciones**, siendo las primeras de causa genética y las segundas causadas por alguna noxa que interrumpe el desarrollo de una estructura que tenía un potencial genético normal (por ejemplo una infección, hemorragia, isquemia, etc.).

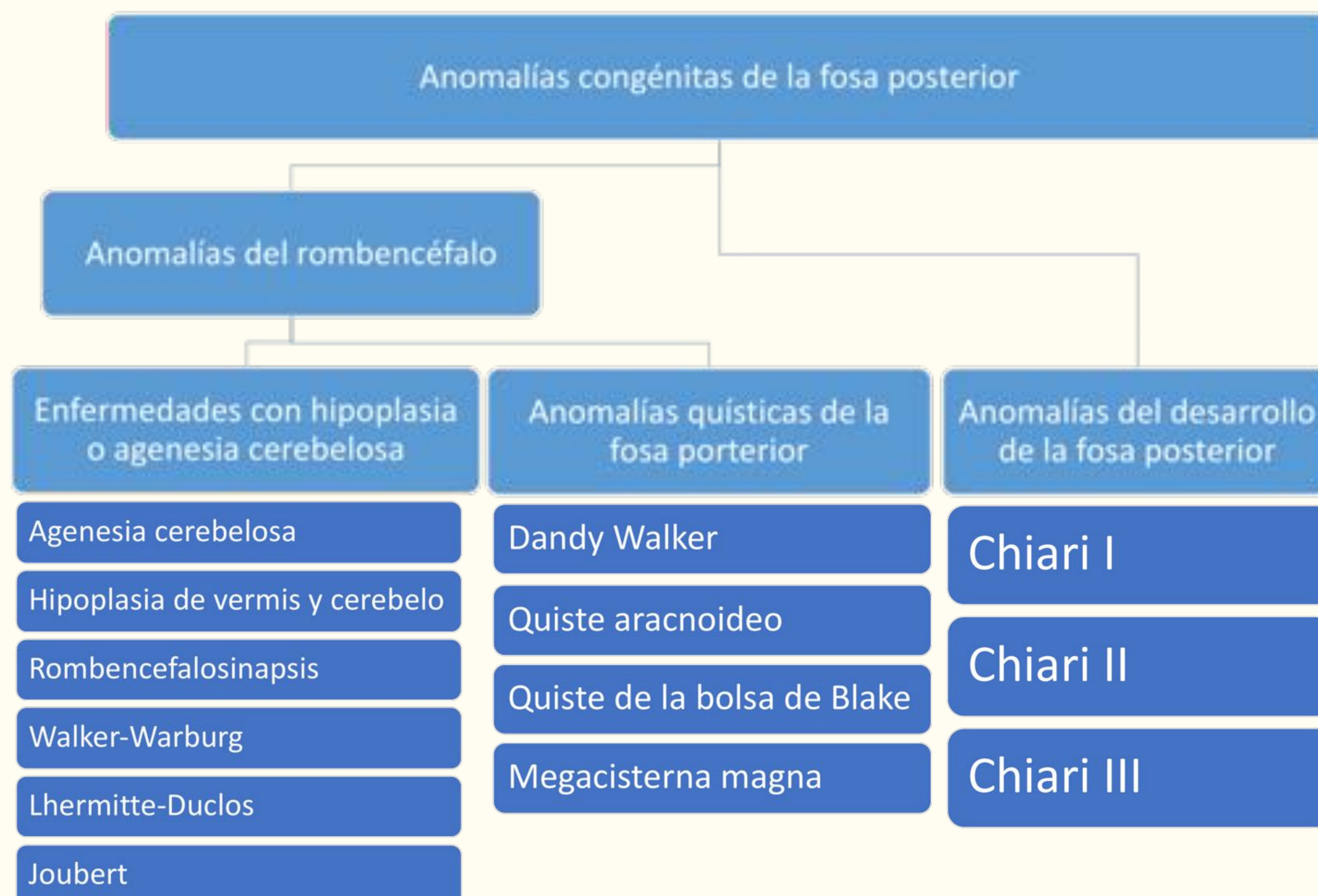


Fig. 4: clasificación de las anomalías de la fosa posterior.

Anomalías del rombencéfalo

El desarrollo del cerebelo comienza en la 4ª semana y da lugar al vermis y los hemisferios paravermianos, que se continúan diferenciando hasta el 2º año de vida. La mayoría de las anomalías congénitas del rombencéfalo están relacionadas con hipoplasias y displasias cerebelares y pontinas.

Enfermedades con hipoplasia o agenesia cerebelosa

Agenesia cerebelosa

Es una entidad muy poco frecuente que consiste en la ausencia completa de cerebelo. Se produce por causas genéticas (por ejemplo la alteración del gen PTF1A del cromosoma 10) o más frecuentemente debido a una noxa que produzca la interrupción de su desarrollo (por ejemplo infecciones o eventos vasculares), **si la agenesia es unilateral es más frecuente que sea de etiología disruptiva (Fig. 5)**. Suelen identificarse pequeños remanentes de tejido cerebeloso por lo que es más correcto hablar de agenesia subtotal en la mayor parte de los casos (Fig. 6).

Se puede asociar a hipoplasia pontina e incremento de los espacios de líquido cefalorraquídeo con o sin aumento de la fosa posterior. La agenesia total puede estar relacionada con otras anomalías como hidranencefalia y anencefalia.

La presentación clínica es variable con retraso en el alcance de ciertos hitos del desarrollo y problemas de coordinación. Se ha descrito ataxia cuando el vermis está involucrado. A pesar de su compensación parcial o total gracias a la corteza cerebral, también puede haber afectación de funciones cognitivas más complejas como el lenguaje, la afectividad y las habilidades espaciales y ejecutivas.

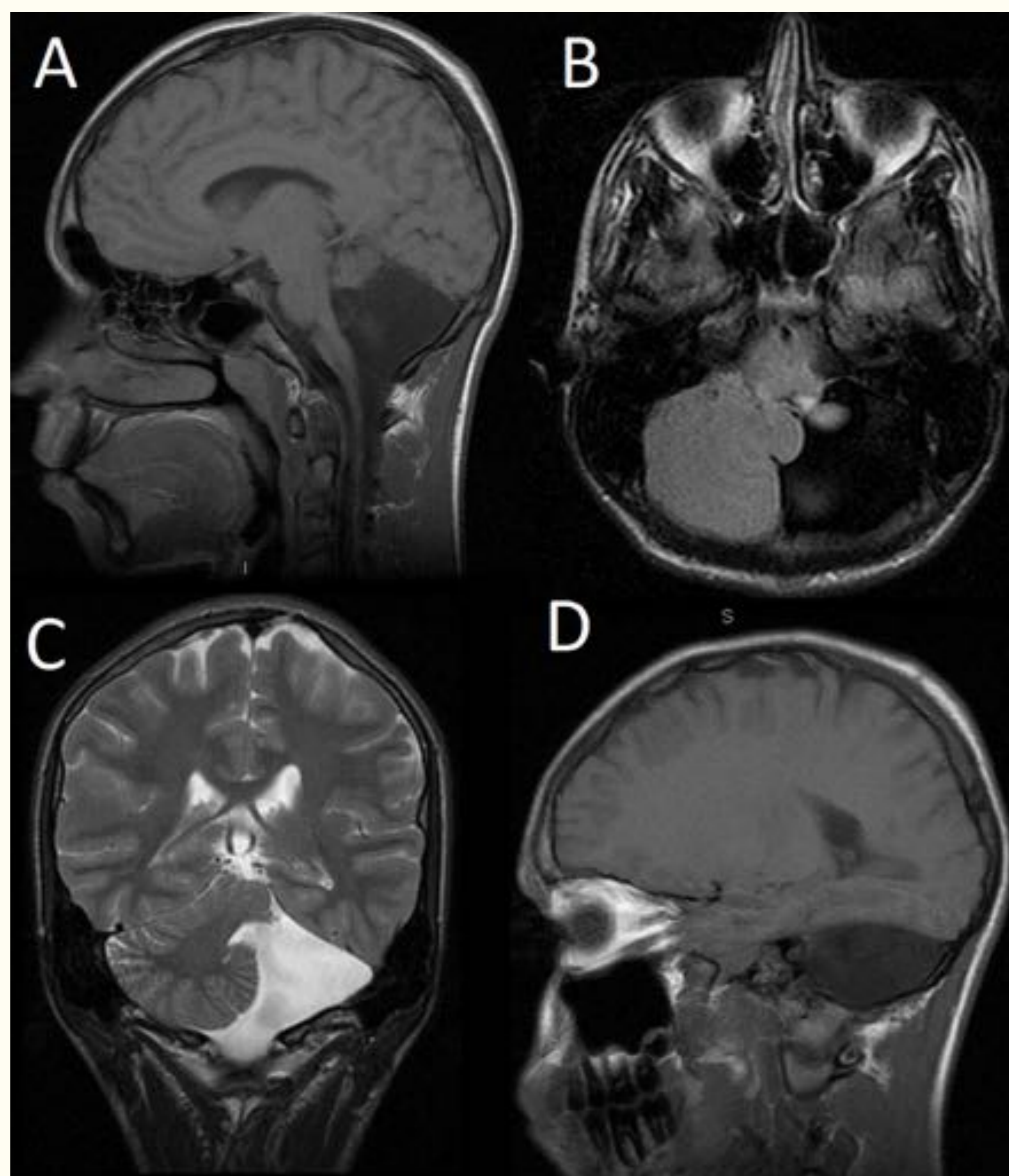


Fig. 5: agenesia cerebelosa unilateral. **A:** corte parasagital T1 en el que se observa la ausencia de un hemisferio cerebeloso dejando la fosa posterior vacía a este nivel. **B:** corte axial T1, el hemisferio cerebeloso derecho es normal mientras que el izquierdo está agénésico. **C:** corte coronal T2, se observa la agenesia del hemisferio cerebeloso derecho. **D:** corte parasagital T1 en el que se visualizan los mismos hallazgos.

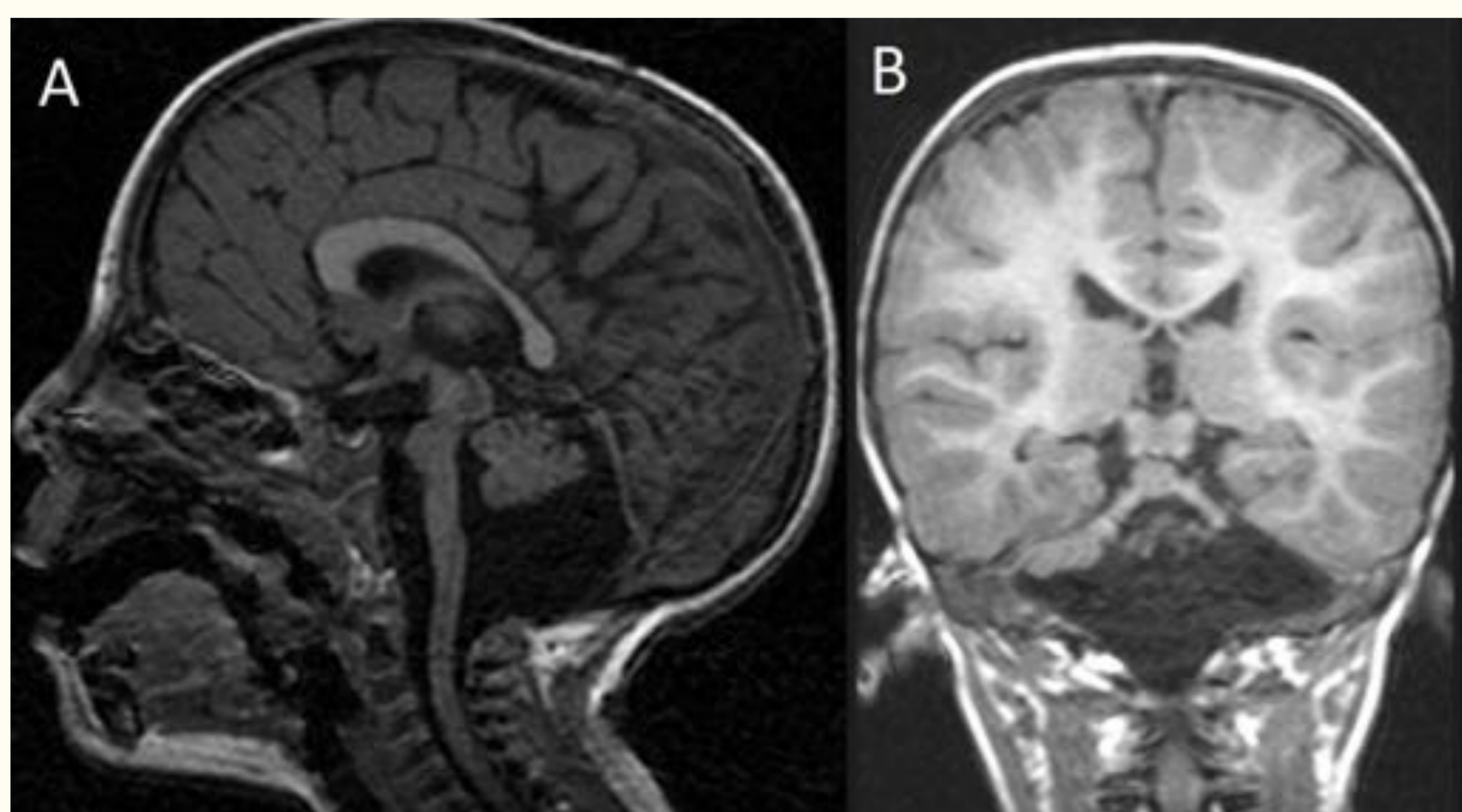


Fig. 6: hipoplasia de ambos hemisferios cerebelosos y vermis. **A:** corte sagital T1. **B:** corte coronal T1.

Hipoplasia de vermis y cerebelo

Es la falta de desarrollo del vermis y el resto del cerebelo en diferentes grados. Se produce por causas genéticas, metabólicas o tóxicas. **Debe diferenciarse de la atrofia** porque la atrofia normalmente representa una pérdida de volumen debido a una lesión progresiva y no una verdadera alteración del desarrollo. Esta diferenciación es posible mediante la identificación de cisuras de tamaño normal en relación con las folias o por estudios de seguimiento que demuestren la estabilidad de la hipoplasia en contraposición a la progresión esperada en la atrofia.

Suelen estar asociados: un **ensanchamiento del IV ventrículo** que comunica con el espacio cerebelar posterior, hidrocefalia y aumento de la cisterna magna. Otras malformaciones asociadas son anomalías de la migración, meningoencefalocelos, agenesia del cuerpo calloso y holoprosencefalia; y su similitud con la malformación de Dandy-Walker sugiere un inicio en una etapa del desarrollo similar (**Fig. 7**).

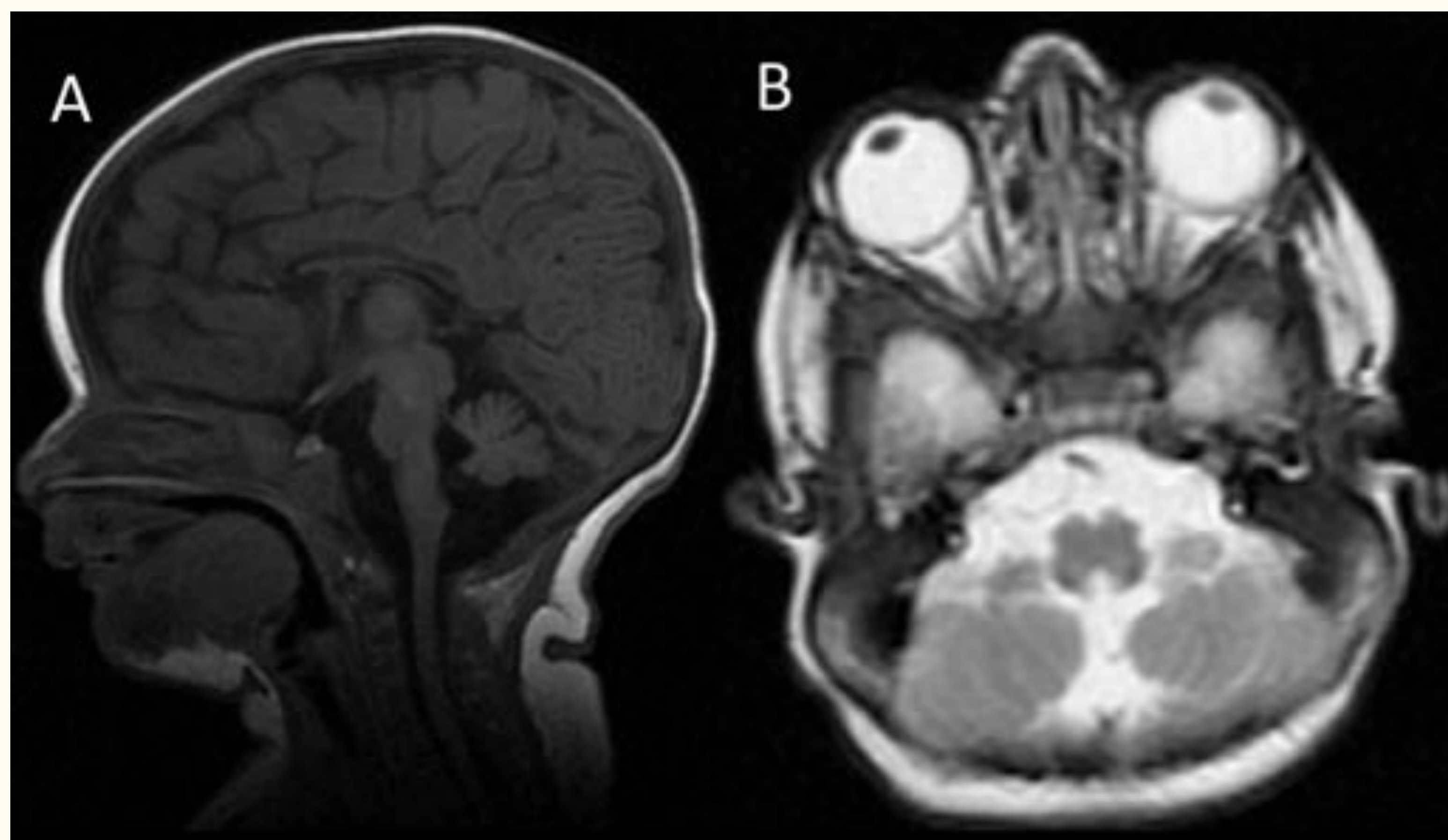


Fig. 7: hipoplasia de vermis y protuberancia. **A:** corte sagital T1 en el que se observa la hipoplasia sin existir aumento de la fosa posterior. **B:** corte axial T2.

Síndrome de Walker-Warburg

Es un síndrome autosómico recesivo de afectación multisistémica caracterizado por anomalías cerebrales y oculares y distrofia muscular congénita. Se produce por un **defecto en la O-glicosilación del alfa-distroglicano** que está involucrado en la migración neuronal cerebelar.

Los hallazgos en RM incluyen:

- Lisencefalia
- Hidrocefalia.
- En fosa posterior:
 - **Quistes corticales cerebelosos.**
 - **Polimicrogria.**
 - Hipoplasia del vermis, puente y hemisferios cerebelosos.
 - Concavidad en **suelo del IV ventrículo con forma de Z.**

Clínicamente los pacientes presentan cambios distróficos musculares, vítreo primario hiperplásico, cataratas, microftalmia, desprendimiento de retina, atrofia del nervio óptico, crisis comiciales y fallo en la consecución de hitos del desarrollo. La esperanza de vida en estos pacientes es de 3 años.

Síndrome de Joubert

Representa un grupo de desórdenes esporádicos y autosómicos recesivos que se manifiestan clínicamente como ataxia, hipotonía, respiración neonatal anormal, dismorfismo facial y discapacidad intelectual. También pueden estar presentes: distrofia retiniana, nefronoptosis, fibrosis hepática y polidactilia.

Sus características principales son:

- **Agenesia o disgenesia del vermis** con una fosa interpeduncular profunda.
- **Pedúnculos cerebelosos superiores anchos y orientados horizontalmente** que no se decusan.

Estos hallazgos producen el característico y patognomónico **signo del molar** a nivel de la unión ponto-mesencefálica en secuencias axiales (**Fig. 8**).

Otros hallazgos que pueden estar asociados son: anomalías migratorias, hidrocefalia, aumento de fosa posterior, anomalías del cuerpo calloso, hamartoma hipotalámico, ausencia de hipófisis y encefalocele occipital.

Para ayudar en su diagnóstico se ha propuesto la **tractografía** ya que suele haber **ausencia de decusación** de los pedúnculos cerebelosos superiores y del tracto corticoespinal.

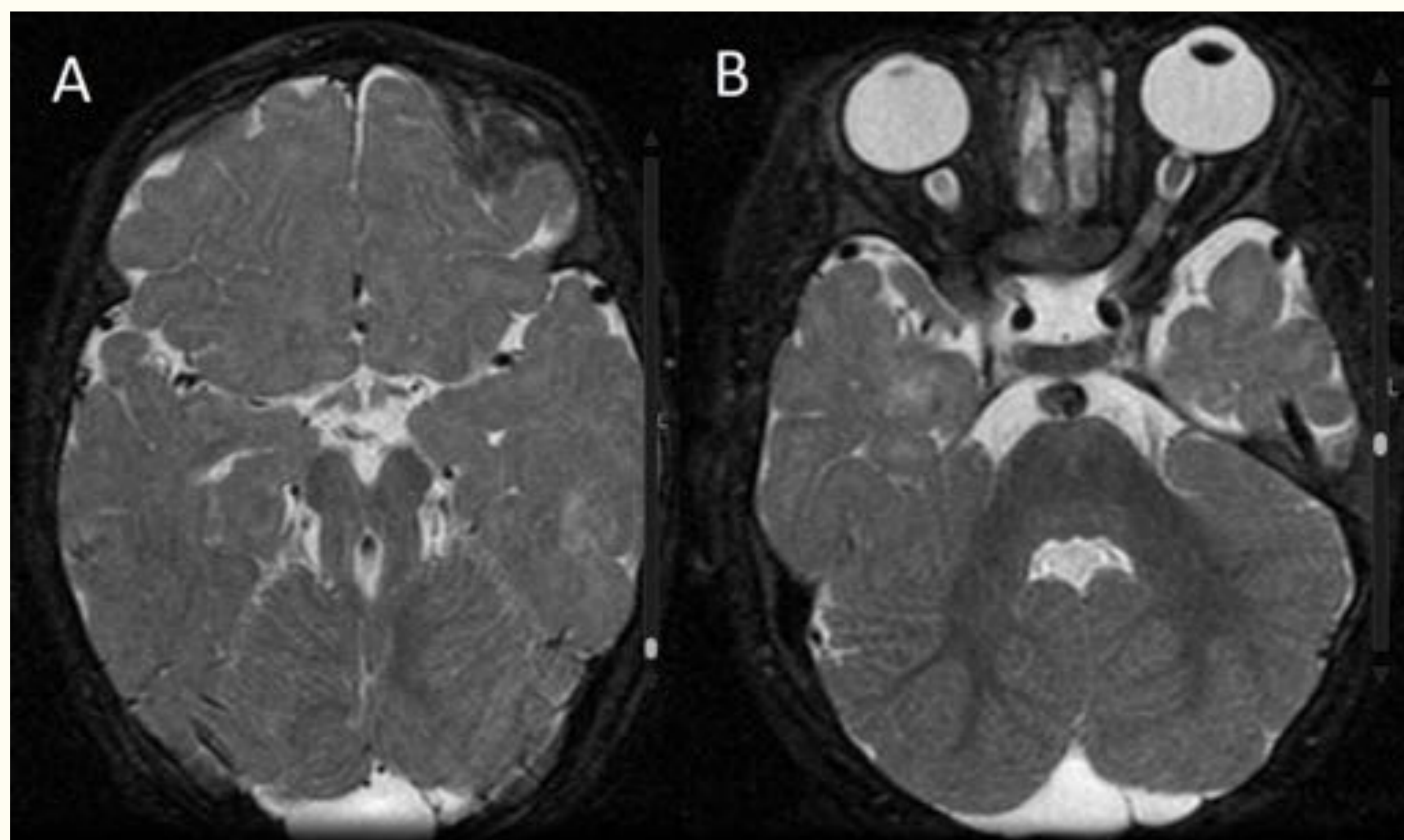


Fig. 8: síndrome de Joubert. Se aprecia el signo del molar. **A:** corte axial T2 en el que se observa el signo del molar. **B:** corte axial T2 algo más inferior.

Rombencefalosinapsis

Consiste en una **aplasia completa o parcial del vermis con fusión de los hemisferios cerebelosos, pedúnculos cerebelosos medios y núcleos dentados**. El grado de desarrollo del vermis es lo que más influye en la gravedad de la enfermedad.

Además suele asociarse con estenosis del acueducto e hidrocefalia. Otros hallazgos a los que puede asociarse son hipoplasia pontina, ausencia/hipoplasia del septum pellucidum, disgenesia o agenesia del cuerpo calloso y fusión de los pilares anteriores del fórnix y el tálamo.

Es de **etiología desconocida** y puede ocurrir de manera aislada o formando parte de síndromes como el VACTERL o el síndrome de Gómez-López-Hernández. **Si ocurre de forma aislada suele ser asintomática.**

Enfermedad de Lhermitte-Duclos

También conocida como **gangliocitoma displásico cerebelar**, es una lesión caracterizada por la distorsión del patrón laminar normal del cerebelo. Su patogenia es desconocida, se considera una **neoplasia hamartomatosa benigna** y se asocia en ocasiones con el síndrome de Cowden.

Los hallazgos en RM son:

- **Masa en la fosa posterior** con patrón estriado con bandas hipo e hiperintensas intercaladas en secuencias T1 y T2. No realza con gadolinio (**Fig. 9**).
- Efecto de masa asociado que puede causar hidrocefalia.

La sintomatología depende del efecto de masa y la hidrocefalia.

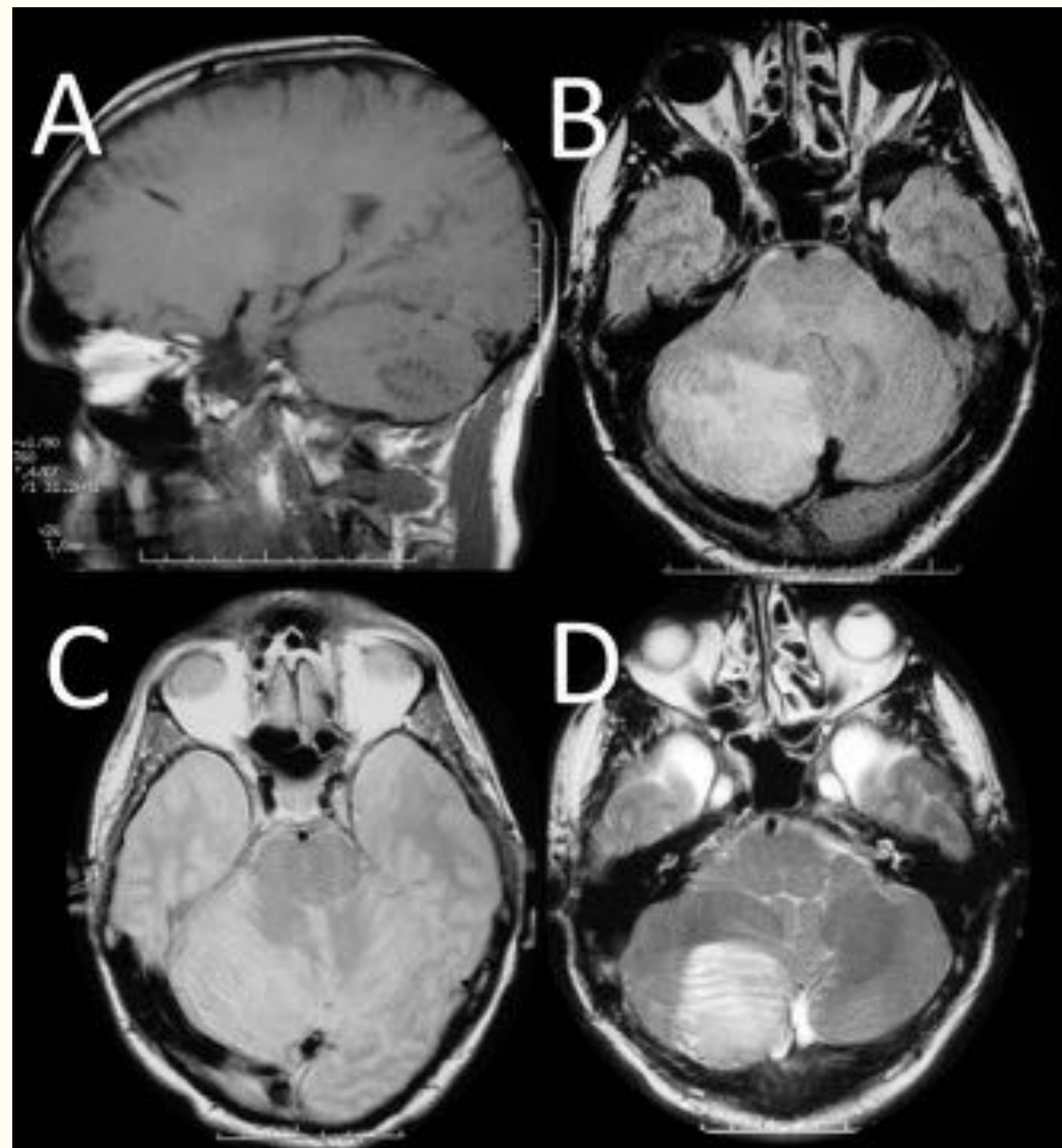


Fig. 9: paciente adulto con enfermedad de Lhermitte-Duclos, se observa la masa hamartomatosa cerebelar. **A:** corte sagital T1. **B:** corte axial T2-FLAIR. **C:** corte axial DP. **D:** corte axial T2.

Anomalías quísticas de la fosa posterior

Malformación de Dandy Walker

Se produce por falta de integración del área membranosa anterior en los plexos coroideos. Las pulsaciones de LCR empujan al área membranosa anterior causando su expansión posterior formando **un gran quiste posterior que se trata realmente del IV ventrículo**. Como la membrana recubre este quiste no hay comunicación real con el espacio subaracnoideo.

Dos criterios obligatorios para su diagnóstico:

- **Hipoplasia del vermis cerebeloso** que se encentra rotado anterosuperiormente.
- **Dilatación del IV ventrículo**.

Otros hallazgos son:

- Aumento de la fosa posterior con elevación del tentorio.
- Hidrocefalia.

Se trata de una malformación que se puede dar de forma aislada o asociada a otras malformaciones. Su pronóstico depende de las alteraciones asociadas, principalmente la hidrocefalia y la presencia de otras malformaciones cerebrales (**Fig. 10 y Fig. 11**).

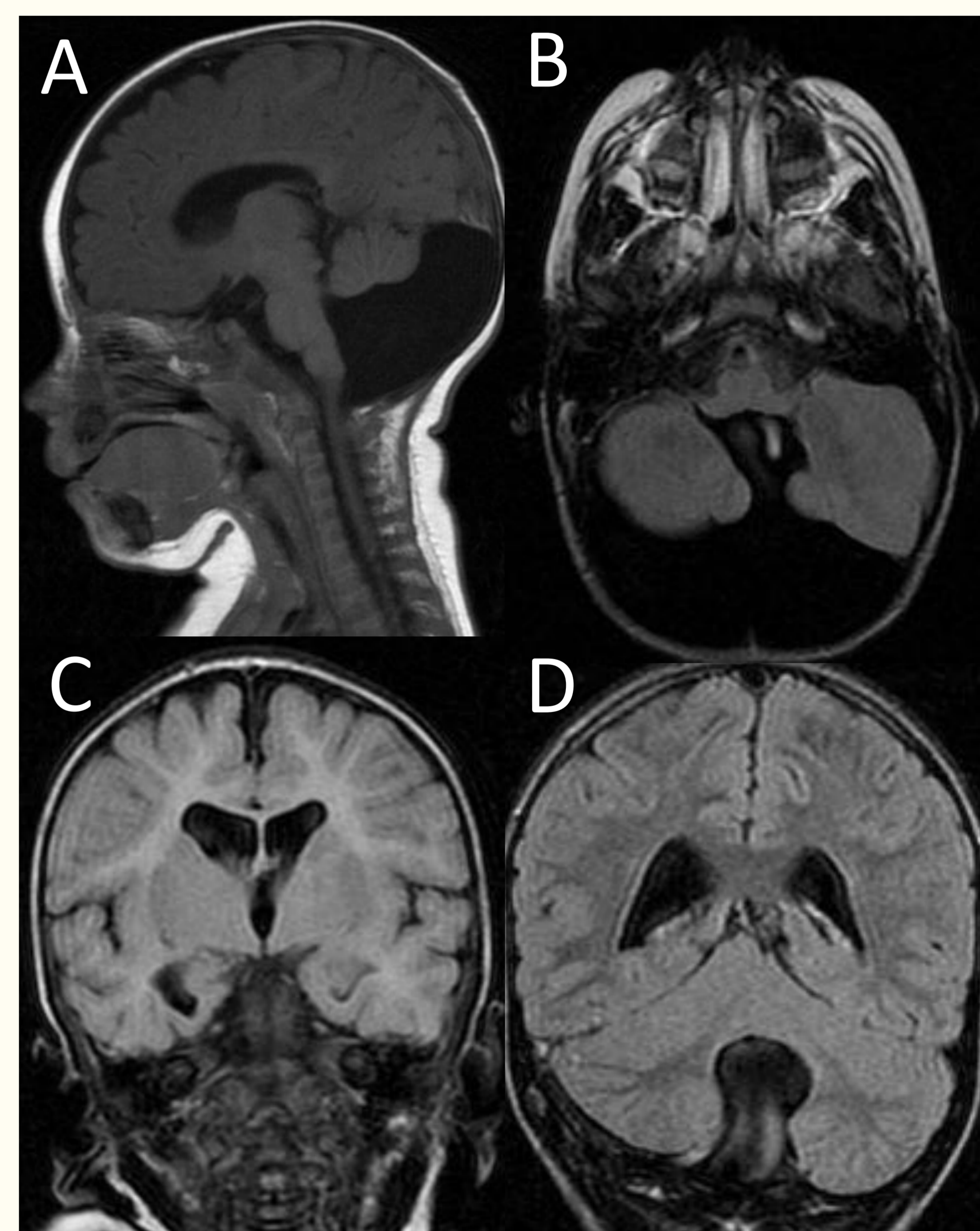


Fig. 10: prematuro de 36 semanas con malformación de Dandy Walker. **A:** corte sagital T1. **B:** corte axial T2-FLAIR. **C:** corte coronal T1. **D:** corte coronal T2-FLAIR.



Fig. 11: malformación de Dandy Walker. **A:** corte sagital T1. **B:** corte coronal T2.

Quiste de la bolsa de Blake

Estos quistes se producen por una ausencia en la fenestración de la bolsa de Blake y sus características son:

- **Hidrocefalia.**
- **Dilatación del IV ventrículo** con vermis ligeramente desplazado cranealmente pero sin hipoplasia (Fig. 12).

Otras características que pueden estar presentes:

- Artefacto de flujo en la fosa posterior (ya que el quiste está comunicado con el IV ventrículo).
- En RM con contraste se visualizan los **plexos coroideos introduciéndose en la zona quística** (Fig. 13).

Sus síntomas son los de la hidrocefalia y se tratan con **ventriculostomía** del suelo del III ventrículo comunicándolo con la cisterna prepontina. El pronóstico depende de las complicaciones.

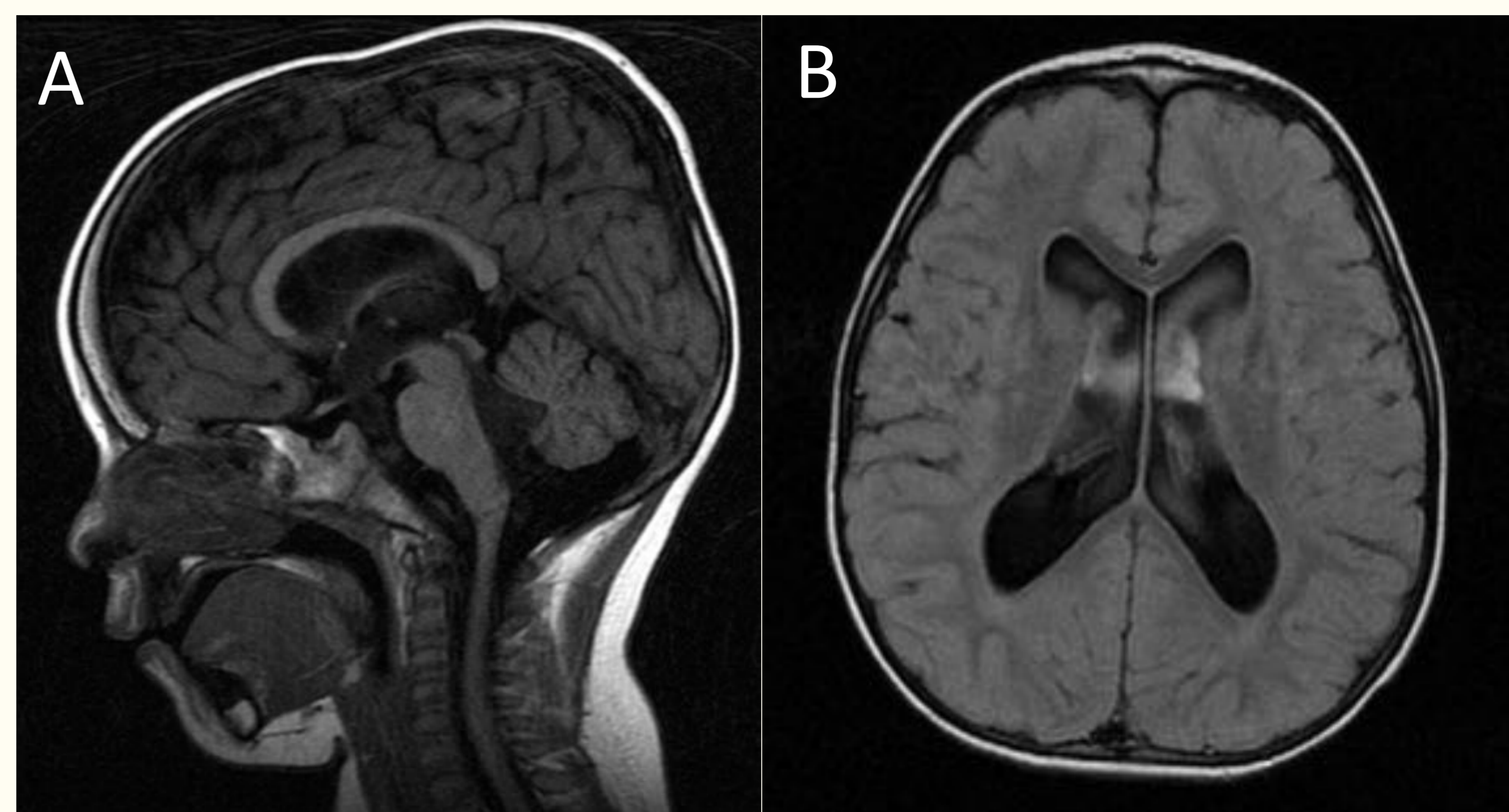


Fig. 12: paciente con quiste de la bolsa de Blake: se observa hidrocefalia tetraventricular y una lesión quística en fosa posterior con dilatación del IV ventrículo. **A:** corte sagital T1. **B:** corte axial T2-FLAIR.

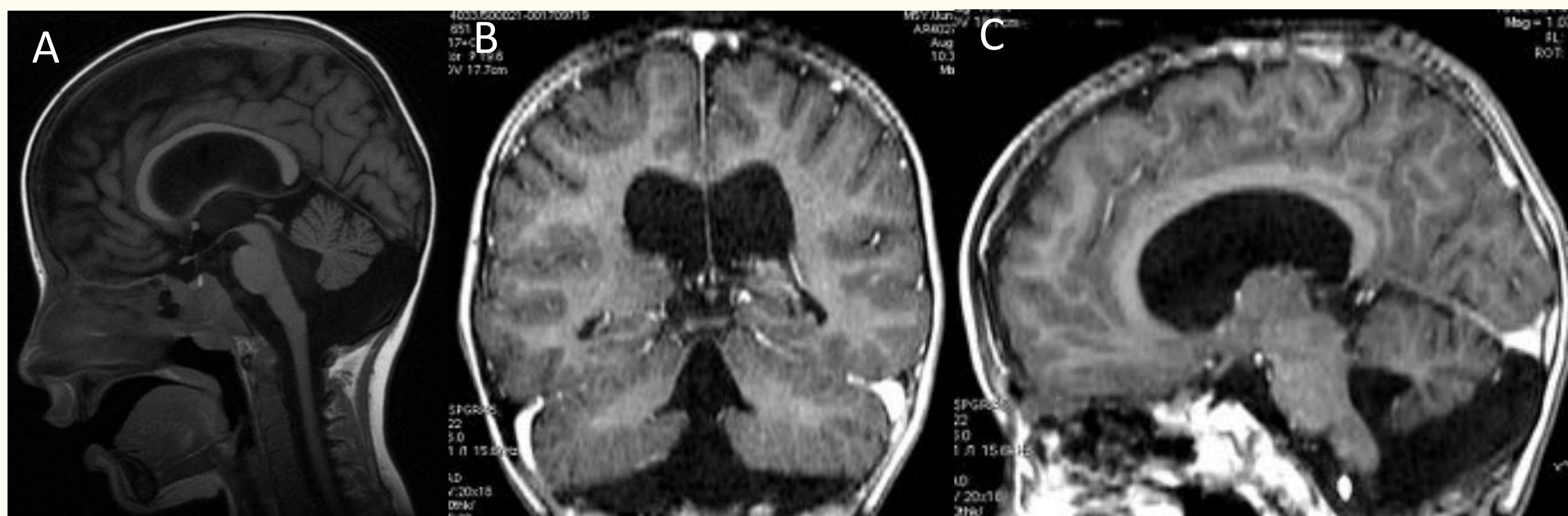


Fig. 13: quiste de la bolsa de Blake. **A:** corte sagital T1. **B y C:** cortes coronal T1 y sagital T1, ambos con gadolinio. Se observa el detalle de los plexos coroideos introduciéndose en la zona quística.

Megacisterna Magna

Consiste en una cisterna magna que mide más de 10 mm. en cortes sagitales. Comunica libremente con el IV ventrículo y el espacio subaracnoideo.

Es una **variante de la normalidad**, tanto el vermis como el IV ventrículo son normales y no hay hidrocefalia ni efecto de masa (Fig. 14)

La patogenia de la megacisterna magna puede estar relacionada con un retraso en la fenestración de la bolsa de Blake. Es normalmente asintomática y **no requiere seguimiento**.

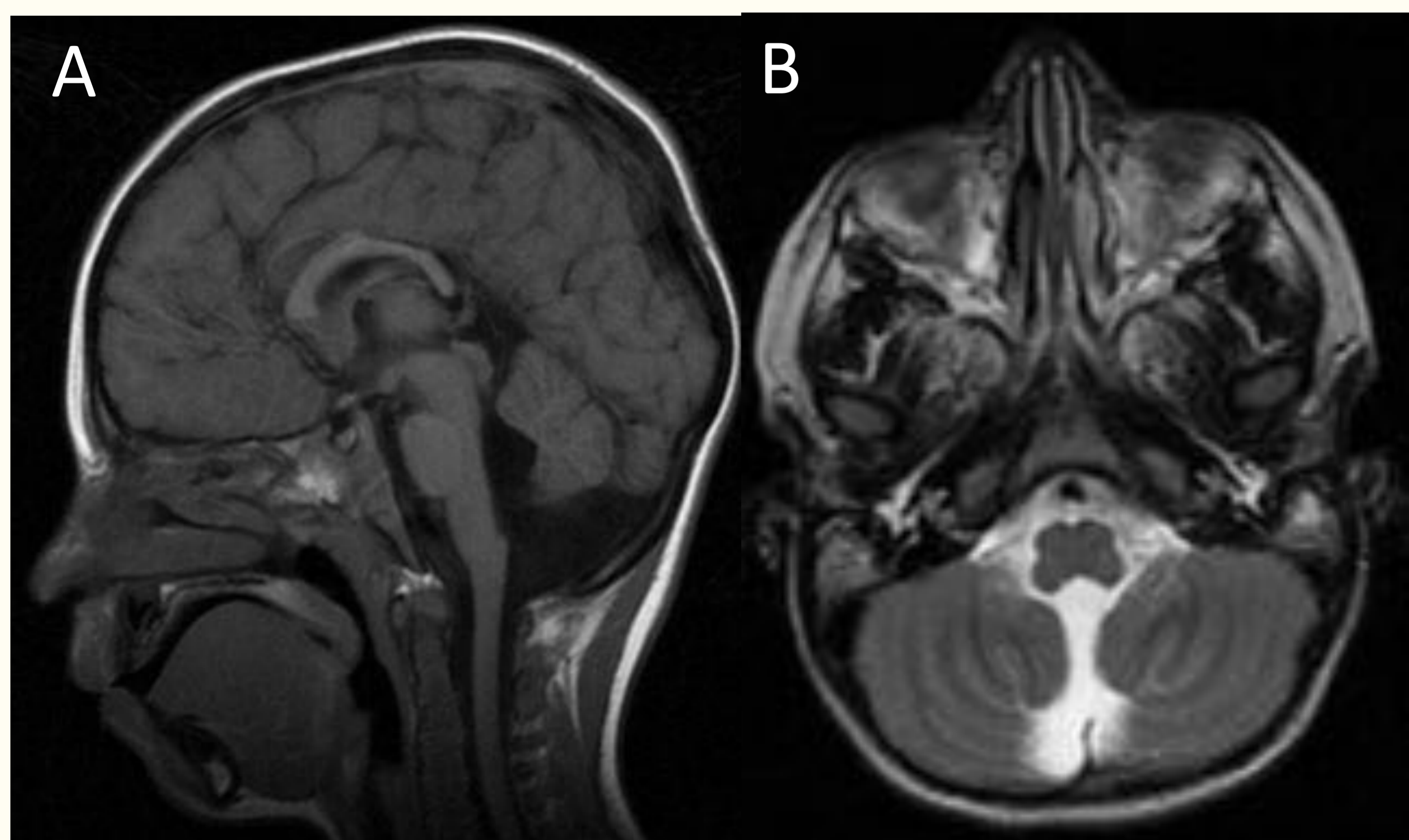


Fig. 14: megacisterna Magna. **A:** corte sagital T1. **B:** corte axial T2.

Quiste aracnoideo

Se forman con la **separación o duplicación de la membrana aracnoidea**. No comunican con el sistema ventricular ni el espacio aracnoideo. Su localización es variable, son poco frecuentes en la fosa posterior.

Pueden expandirse por sangrado, secreción de líquido desde las paredes del quiste, mecanismo valvular o cambios osmóticos.

Además de la posible hidrocefalia, normalmente por **efecto de masa**, y tener el IV ventrículo normal o reducido, es típico el hallazgo del **festoneado del hueso occipital** aunque también puede verse en la megacisterna magna. El vérmix está bien desarrollado y el tentorio puede estar desplazado hacia arriba por efecto de masa (Fig. 15).

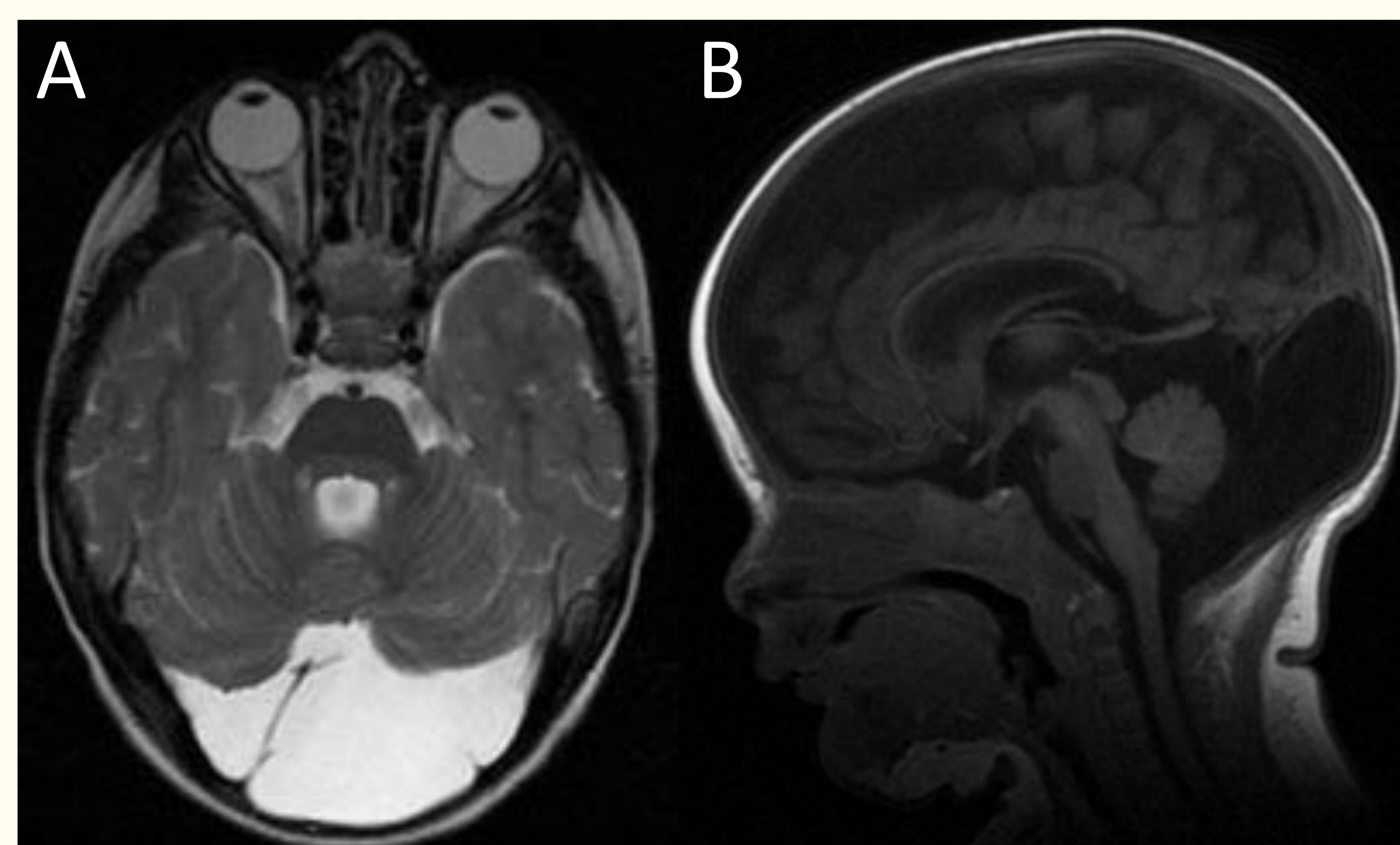


Fig. 15: quiste aracnoideo. **A:** corte axial T2. **B:** sagital T1.

Diagnóstico diferencial de las anomalías quísticas de la fosa posterior

Una buena manera de diferenciar estas entidades es fijarse en la **configuración del cerebelo y el IV ventrículo**. En la megacisterna magna el cerebelo está bien formado y el IV ventrículo es normal; en el quiste de la bolsa de Blake el cerebelo está ligeramente rotado hacia arriba y el IV ventrículo es amplio y por último en la malformación de Dandy-Walker el cerebelo está claramente hipoplásico y el IV ventrículo está completamente abierto hacia la fosa posterior, además el tentorio está elevado (**Fig. 16 y Fig. 17**).

Los quistes aracnoideos de la fosa posterior serían similares a la megacisterna magna pero con posible efecto de masa o hidrocefalia del IV ventrículo si causan obstrucción.

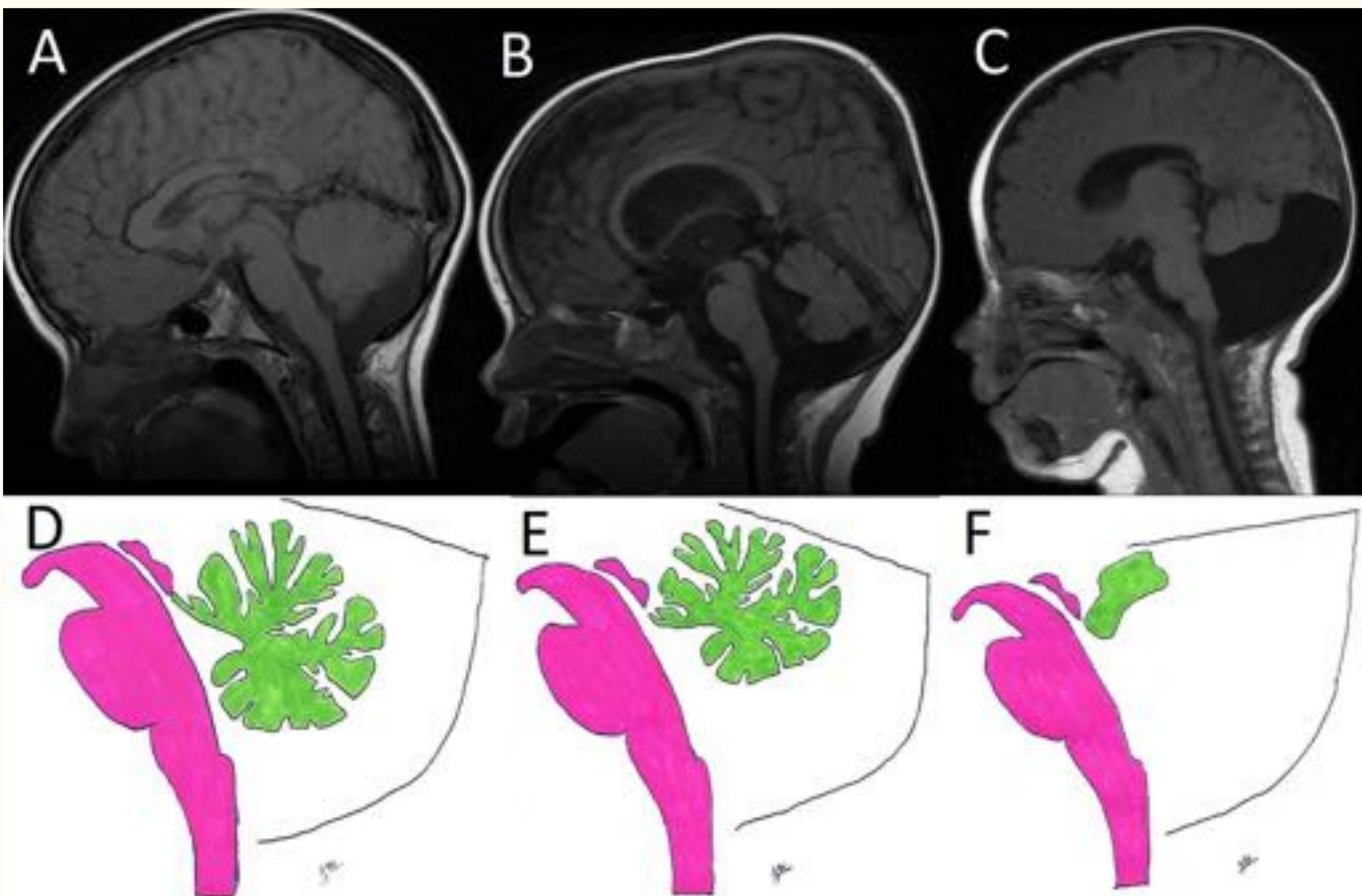


Fig. 16: comparación de cortes sagitales T1 de las distintas patologías de la fosa posterior. **A y D:** megacisterna magna. **B y E:** quiste de la bolsa de Blake. **C y F:** malformación de Dandy-Walker.

Patología	Vermis	IV ventrículo	Fosa posterior	Hidrocefalia	Festoneado del hueso occipital	Efecto de masa
Dandy Walker	Hipoplásico	Aumentado	Aumentada	Sí	No	No
Quiste de la bolsa de Blake	Normal	Aumentado	Normal	Sí	No	Posible
Mega cisterna magna	Normal	Normal	Aumentada de forma variable	No	Posible	No
Quiste aracnoideo	Normal	Normal o reducido	Normal	Posible	Sí	Posible

Fig. 17: tabla comparativa de las características de las anomalías de la fosa posterior.

¿Y la variante de Dandy Walker?

Este es un término clásico que hoy en día está **desaconsejado** por su imprecisión ya que engloba patologías de etiologías muy distintas y que no se encuentran dentro del grupo de anomalías quísticas de la fosa posterior sino en el grupo de agenesias o hipogenesias cerebelosas (**Fig. 18**).

Se aconseja el uso de términos más descriptivos como hipoplasia aislada de vermis cerebeloso (patología más frecuente del grupo clásico de variantes de Dandy Walker).



Fig. 18: comparación de dos casos con morfología de variante de Dandy Walker (**A, B y C**) con dos casos de malformación Dandy Walker (**D, E y F**).

Anomalías del desarrollo óseo de la fosa posterior

Las malformaciones tipo Chiari representan un grupo de anomalías que afectan al **desarrollo espacial de la bóveda craneal** y a los contenidos de la fosa posterior. Se han descrito tradicionalmente 4 tipos de malformaciones tipo Chiari, sin embargo la malformación Chari IV que se caracteriza por hipoplasia o aplasia cerebelar y pontina hoy en día se encuentra clasificada dentro del grupo de hipoplasias cerebelosas.

La **protrusión de las amígdalas cerebelosas** por debajo de la línea que une el contorno anterior (basión) con el posterior (opistión) del foramen magno (línea de McRae) es el hallazgo principal en las malformaciones tipo Chiari I, II y III. Los demás hallazgos asociados con cada tipo se explican por su base embriológica, siendo el tipo I provocado por defectos mesodérmicos mientras que los tipos II y III derivan de alteraciones neuroectodérmicas.

Malformación Chiari I

Consiste en un descenso de las amígdalas cerebelosas a través del foramen magno, sin necesidad de que haya más hallazgos. Es la más frecuente de estas malformaciones, algo más en mujeres.

Puede ser congénita o adquirida.

- La forma congénita es una **disgenesia del desarrollo del rombencéfalo** en la que hay un desplazamiento inferior de las amígdalas cerebelosas a través del foramen magno. Se asocia a siringomielia en el 56% de los casos. Se cree que su causa es una alteración del mesodermo que involucra somitas implicadas en el desarrollo del hueso occipital, resultando en una **fosa posterior pequeña y mal desarrollada (Fig. 19)**.
- En cuanto a la adquirida, suele ser por **aumento o descenso de la presión intracraneal**.

Se diferencian por la edad del paciente, la forma de la fosa posterior y la presencia de signos de hipertensión intracraneal.

Los pacientes pueden permanecer asintomáticos hasta la edad adulta. Sus síntomas dependen del grado de compresión de la fosa posterior y del canal espinal. Son frecuentes el dolor de cabeza aumentado por actividades que incrementan la presión intratorácica (tosar, reír y hacer ejercicio) y alteraciones de los pares craneales bajos, el cerebelo y el troncoencéfalo.

Se diagnostica mediante RM cuando las **amígdalas cerebelosas están descendidas 5 mm o más por debajo de la línea que une el basion y el opistion**, aunque se han descrito casos con solo un descendimiento de 3 mm por debajo de esta línea.

Están asociados otros hallazgos como: siringomielia, escoliosis, platibasia, impresión basilar, craneosinóstosis y el síndrome de Klippel-Feil.

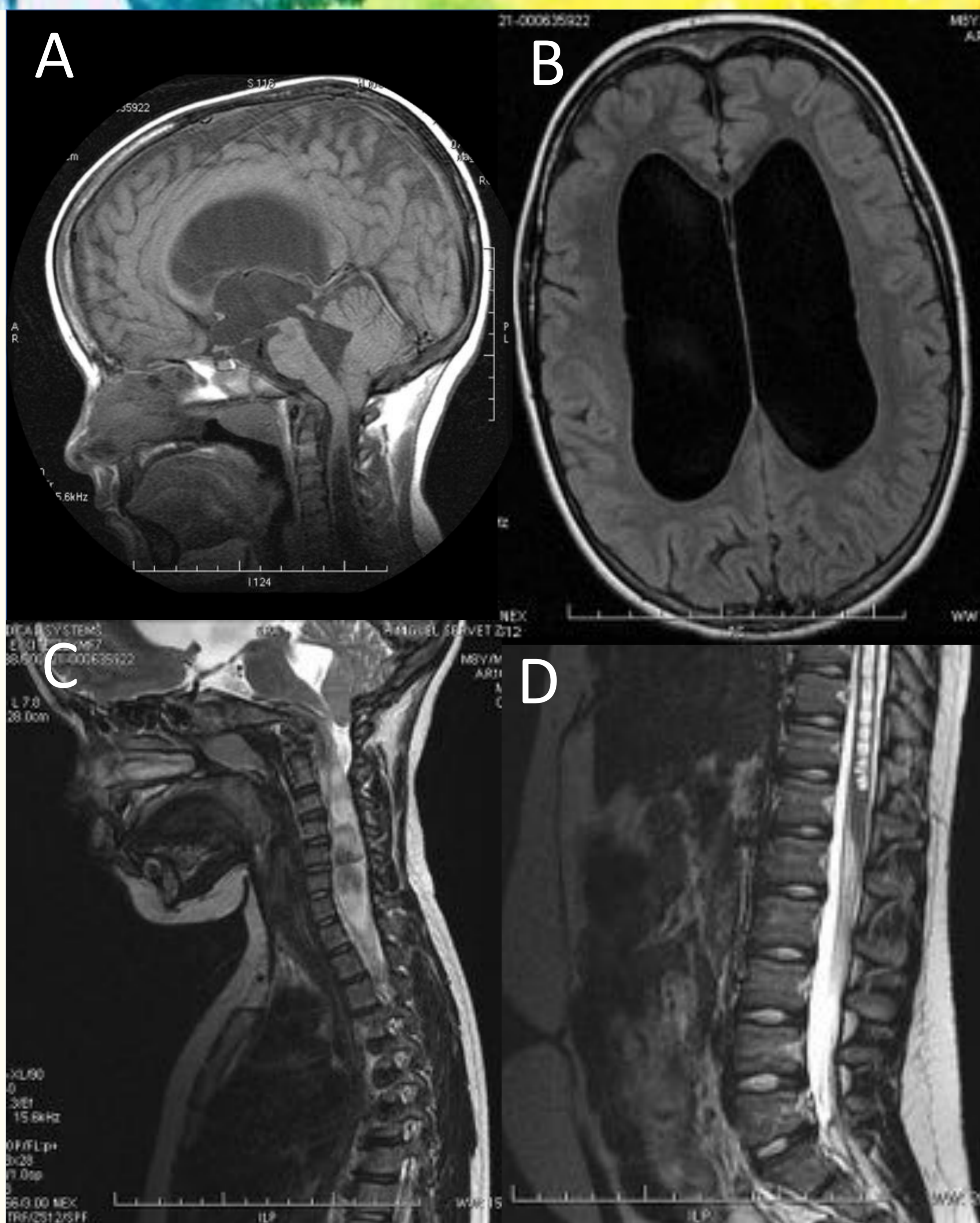


Fig. 19: paciente de 9 años con síndrome de Chiari tipo I. Presenta descenso de las amígdalas cerebelosas, hidrocefalia y siringomielia. **A:** corte sagital T1. **B:** corte axial T2-FLAIR. **C y D:** cortes sagitales T2.

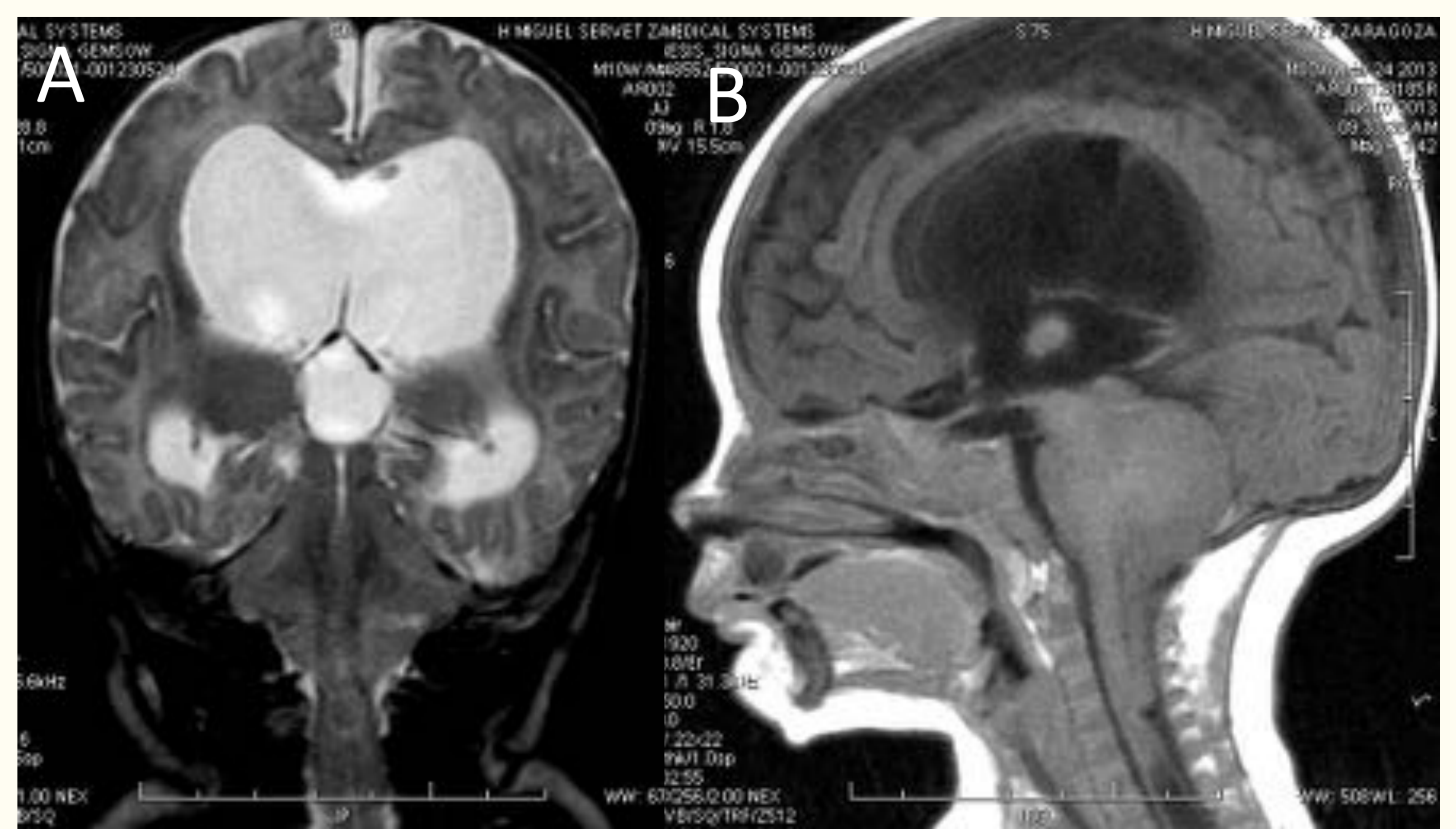


Fig. 20: niño de 2 meses. Intervenido de mielomeningocele. Se observa hidrocefalia, fosa posterior muy pequeña, descenso cerebeloso a través del agujero magno y marcada compresión del cuarto ventrículo. **A:** corte coronal T2. **B:** corte sagital T1.

Malformación Chiari II

Deformidad congénita del romboencéfalo caracterizada por **desplazamiento inferior del cerebelo** (normalmente el vermis), la médula y el IV ventrículo **a través del foramen magno**. Se asocian una **fosa posterior pequeña** (Fig. 20), **mielomeningocele lumbar** (Fig. 21) e hidrocefalia.

La teoría más aceptada sobre su causa la explica por un defecto de cierre del tubo neural que produce el escape de LCR del sistema ventricular embrionario, resultando en una distensión anormal de la fosa posterior.

La característica clínica más distintiva de esta malformación es la presencia de mielomeningocele lumbar en un neonato. Los pacientes suelen tener menos de dos años y pueden requerir descompresión neuroquirúrgica.

Los hallazgos típicos en RM son: fosa posterior pequeña, desplazamiento inferior del vermis cerebeloso y el troncoencéfalo y desplazamiento superior del cerebelo a través de la incisura tentorial (el llamado **cerebelo en forma de torre**).

El desplazamiento inferior de las estructuras de la fosa posterior resulta en un ensanchamiento del foramen magno y estrechamiento del IV ventrículo y el acueducto. El cerebelo puede desplazarse envolviendo al puente. Los ventrículos laterales se encuentran frecuentemente ensanchados, especialmente posteriormente (colpocefalia). Otras anomalías asociadas son la agenesia o disgenesia del cuerpo calloso, anomalías de migración, holoprosencefalia, quistes interhemisféricos (Fig. 22) y ausencia de hoz cerebral (manifestada por interdigitación de los surcos en la línea media).



Fig. 21: paciente de 1 mes de edad con gran mielomeningocele, fosa posterior pequeña y descenso de las amígdalas cerebelosas. Corte sagital T1.

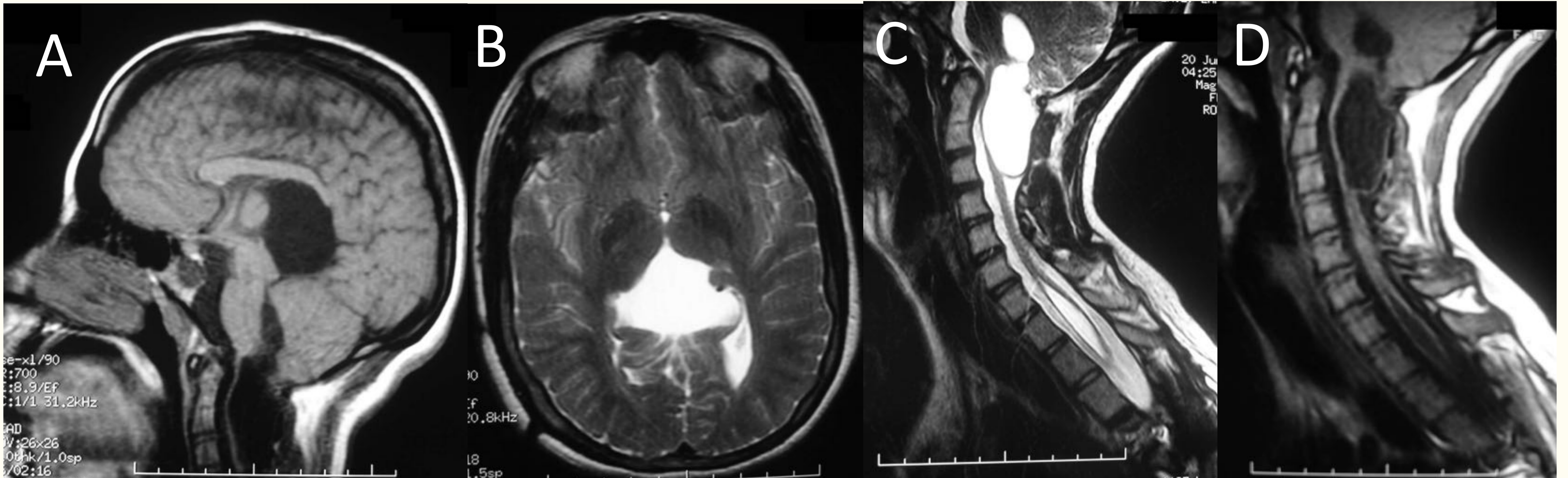


Fig. 22: paciente de 12 años con siringomielia, siringobulbia, quiste interhemisférico en la región del cavum vergae y descenso del bulbo y parte del cerebelo por debajo de la línea de McRae.

Malformación Chiari III

Es la más rara de las malformaciones tipo Chiari y se caracteriza por los **hallazgos intracraneales de la malformación tipo Chiari II asociados a disrafismo occipital o cervical** a través del que se hernian los contenidos de la fosa posterior resultando en un encefalocele. La patogenia se considera similar a la de la malformación tipo Chiari II (defecto neuroectodérmico del desarrollo).

Normalmente se identifica a los pacientes a una edad temprana por la presencia de una masa quística en las regiones occipital o cervical. Los pacientes presentan ataxia, hipotonía y retraso del desarrollo.

El efecto de masa en la fosa posterior puede llevar a hidrocefalia y síntomas relacionados con el incremento de la presión intracraneal, como dolor de cabeza. Los hallazgos de imagen incluyen: **encefalocele occipital o cervical alto con herniación de las estructuras de la fosa posterior**. Es común la presencia de displasia, atrofia o gliosis en las estructuras herniadas. Los defectos óseos espinales afectan de forma primaria al arco posterior de C1 aunque también es posible la fusión incompleta de los arcos posteriores a otros niveles cervicales altos. El resto de hallazgos son similares a los del Chiari tipo II con agenesia o disgenesia del cuerpo calloso y siringomielia como asociaciones más frecuentes (**Fig. 23**).

	Descenso a través del foramen magno	Disrafia
Chiari I	Amígdalas cerebelosas > 5 mm.	No.
Chiari II	Cerebelo, bulbo y IV ventrículo.	Mielomeningocele.
Chiari III	Cerebelo, bulbo y IV ventrículo.	Encefalocele occipital/cervical.

Fig. 23: tabla de diagnóstico diferencial de las malformaciones tipo Chiari.

Conclusiones

- Es importante reconocer las anomalías del desarrollo de la fosa posterior y saber diferenciar las patologías quísticas de las hipoplasias cerebelosas y las anomalías tipo Chiari. El diagnóstico correcto y preciso de cada entidad es necesario para el buen tratamiento de las mismas y el establecimiento de un pronóstico que es muy variable de unas patologías a otras.
- La RM es la prueba de imagen de elección para diagnosticar y caracterizar estas patologías por lo que proponemos una clasificación de las mismas teniendo en cuenta sus características morfológicas sin descuidar sus diferencias en cuanto al desarrollo embriológico.
- El signo del molar es diagnóstico del síndrome de Joubert y consiste en unos pedúnculos cerebelosos superiores elongados, engrosados y orientados horizontalmente, una fosa interpeduncular profunda y una hipoplasia vermiana.
- Se debe evitar el término variante de Dandy Walker por su imprecisión y tratar de utilizar términos más descriptivos como hipoplasia aislada de vermis.
- La siringomielia es un hallazgo que debe orientar al diagnóstico de malformaciones de tipo Chiari, que se confirmará al encontrar un descenso de estructuras cerebelosas a través del agujero magno.
- La presencia de disrafia en un neonato debe hacer sospechar de malformación tipo Chiari II o III.
- La malformación tipo Chiari IV se encuentra dentro del grupo de hipoplasias cerebelosas por lo que no se recomienda la utilización de este término.

Bibliografía

1. Bosemani T, Orman G, Boltshauser E, Tekes A, Huisman TAGM, Poretti A. Congenital abnormalities of the posterior fossa. *Radiographics*. 2015;35(1):200-220. doi:10.1148/rg.351140038.
2. Cotes C, Bonfante E, Lazor J, et al. Congenital basis of posterior fossa anomalies. *Neuroradiol J*. 2015;28(3):238-253. doi:10.1177/1971400915576665.
3. Azab W, Shohoud S, Elmansoury T, Salaheddin W, Nasim K, Parwez A. Blake's pouch cyst. *Surg Neurol Int*. 2014;5(1):112. doi:10.4103/2152-7806.137533.
4. Shekdar K. Posterior fossa malformations. *Semin Ultrasound, CT MRI*. 2011;32(3):228-241. doi:10.1053/j.sult.2011.02.003.
5. Nuñez S, Mantilla MT, Bermúdez S. Midline Congenital Malformations of the Brain and Skull. *Neuroimaging Clin N Am*. 2011;21(3):429-482. doi:10.1016/j.nic.2011.05.001.