

Displasia cráneo-cervical, malformación de Chiari y siringomielia

J. Berciano Blanco, A. Oterino Durán y J. Pascual Gómez

Servicio de Neurología, Hospital Universitario Marqués de Valdecillas, Santander

(Medicine 1.998: 7(89); 4.166-4.170)

Concepto. Definiciones

Por su estrecha relación patogénica, se estudiarán conjuntamente la displasia cráneo-cervical, la siringomielia y la malformación de Chiari. Dada la confusión nosológica que rodea a estos procesos, empezaremos con una definición terminológica.

Displasia cráneo-cervical

El término displasia cráneo-cervical se aplica a trastornos en el desarrollo de la porción endocranal del hueso occipital y de las dos primeras vértebras cervicales, cuya consecuencia es un conjunto variable de malformaciones cráneo-cervicales^{1,3}. Estudiaremos las más importantes. El término impresión basilar se aplica para cualquier desplazamiento hacia arriba de la base craneal (Figs. 1 y 2). Se habla de impresión basilar cuando la punta de la odontoides sobrepasa en 4 mm la línea de McGregor (en una radiografía lateral de cráneo esta línea une el límite posterior del paladar duro y el inferior de la escama occipital). Otras malformaciones craneales quedan perfectamente definidas por sus designaciones: aplanamiento de la fosa posterior, platibasia (ángulo basal > 145 °), acortamiento clival, hipoplasia de los cóndilos occipitales y occipitalización o asimilación del atlas. Las malformaciones vertebrales incluyen el síndrome de Klippel-Feil (fusión C2-C3:), hipoplasias vertebrales y formaciones óseas anormales (manifestaciones de la vertebral cervical). Consecuencia de cualquier malformación del basicondrocráneo será, casi indefectiblemente, una reducción del continente de la fosa posterior (recuérdese que todo el hueso occipital por debajo de su porción interparietal tiene un origen endocranal, es decir, la displasia occipital afecta a la porción del hueso en la que se modela la fosa posterior).

Malformación de Chiari

La malformación de Chiari consiste en un desplazamiento hacia abajo de la porción caudal del cerebelo y, a veces, del tronco cerebral, que se encuentran situados por debajo del foramen magno (3 mm por debajo de este foramen en el examen con resonancia magnética RM5). Existen dos tipos fundamentales de malformación: a) tipo 1 (del adulto) que consiste en un simple descenso de las amígdalas cerebelosas (Fig. 2); y b) tipo 2 (infantil) en el que hay un descenso de todo el cerebelo inferior y del tronco del encéfalo, y espina bífida quística⁶. Con o sin siringomielia asociada, en dos tercios de los casos de malformación de Chiari tipo 1 existe displasia occipital⁷. En este artículo nos ocuparemos solamente de la forma del adulto.

Siringomielia

El término siringomielia se aplica a un tipo particular de lesión cavitada de la médula espinal y de estructuras más rostrales, que contiene un líquido similar al cefalo-raquídeo^{1,4,6}. La siringomielia se divide en dos grandes categorías: a) comunicante, definida como una dilatación conectada con el canal medular (la dilatación del propio canal con su revestimiento ependimario se denomina hidromielia); y b) no comunicante, caracterizada por cavidades que asientan sobre lesiones medulares preexistentes (por ejemplo, traumáticas, tumorales o inflamatorias), que carecen de conexión con el canal central o espacio subaracnoideo. La siringomielia comunicante se asocia casi siempre con una displasia cráneo-cervical y deformidad de Chiari, y rara vez con aracnoiditis de las cisternas basales.

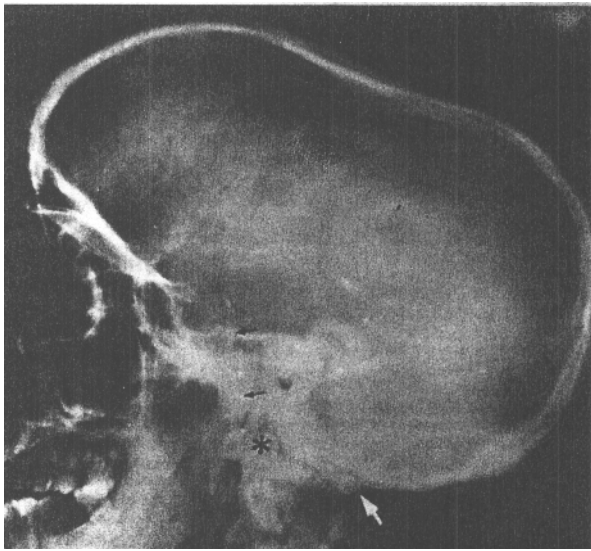


Fig. 1. - Radiografía lateral de cráneo del paciente que aparece en las figuras 6 y 7, que ilustra buena parte de las malformaciones craneo-cervicales, a saber, impresión basilar (el asterisco señala la punta de odontoides situada muy por encima de la línea de McGregor, asimilación del arco posterior del atlas que parece fundido con la escama occipital (flecha blanca), platibasia, acortamiento del clivus (las flechas negras indican sus límites superior e inferior) y aplanamiento de la fosa posterior. La dolicocefalia en este caso probablemente traduzca un desarrollo exagerado del membranocráneo, compensatorio de la displasia del basicondocráneo.

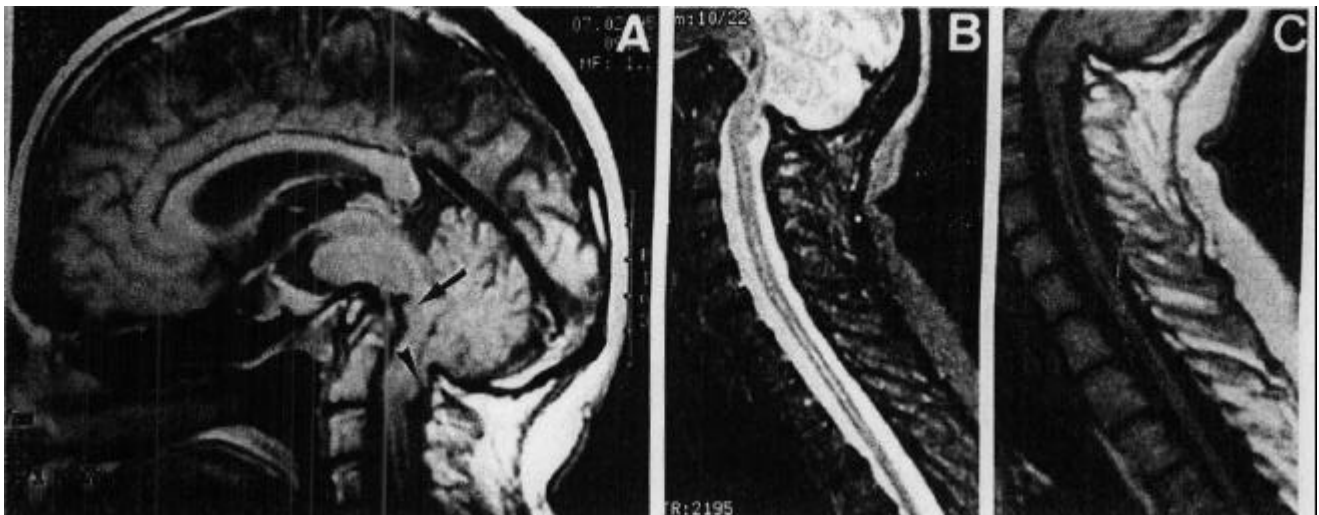


Fig2. - (A) Imagen de resonancia magnética (RM) sagital ponderada en T del cerebro y fosa posterior. Nótese la acusadísima impresión basilar que distorsiona el tallo cerebral (flecha). Hay un descenso de las amígdalas cerebelosas (punta de flecha) y se insinúa una cavidad siringomiélica. (B, C). Imágenes RM sagitales de la médula cervico-dorsal ponderadas en T2 (B) y T1 (C), que demuestran una extensa cavidad siringomiélica cuyo contenido acuoso es hiperintenso en T2 e hipointenso en T1.

Etiopatogenia, fisiopatología y anatomía patológica

Los lazos patogénicos entre displasia craneo-vertebral, malformación de Chiari y siringomielia se infieren de su frecuente coexistencia en un mismo paciente^{1,4,7} (Fig. 2). Pese a todo, es éste un tema en permanente controversia. Probablemente la teoría que mejor explica la secuencia malformativa de las estructuras osteoneurales es la siguiente^{3,4,7,9}:

- a) la patología arranca de una malformación primaria del basicondocráneo (huesos de la base del cráneo, incluyendo el hueso occipital excepto su porción intraparietal que tiene un origen membranoso)
- b) este mal desarrollo del condrocráneo origina una reducción volumétrica de la fosa posterior
- c) como consecuencia de esto, el cerebelo en su crecimiento pre y postnatal se ve forzado a alojarse en el canal espinal (deformidad de Chiari)
- d) la deformidad de Chiari compromete el flujo regional del líquido cefalorraquídeo (LCR), que acaba acumulándose en la médula espinal (siringomielia).

La displasia cráneo-cervical suele ser un trastorno esporádico; sólo excepcionalmente se presenta como un síndrome familiar con transmisión vertical⁸ o asociada a acondroplasia. Algunos autores sostienen que la displasia cráneo-cervical podría ser secundaria a las alteraciones neurales, pero esta hipótesis carece de soporte experimental y no explica frecuentes situaciones clínicas con acusada displasia ósea y mínima anomalía neural³.

El mecanismo de producción de la siringomielia comunicante ha sido objeto de diversas teorías, Según la teoría "hidrodinámica", hay una obstrucción para la salida de LCR del cuarto ventrículo que deriva la fuerza pulsátil licuoral hacia el canal endimario. Con un planteamiento similar, otra teoría, basada en una "disociación cráneo-espinal de presión", propone que esta fuerza pulsátil surge del incremento fisiológico de la presión intracraneal durante las maniobras de Valsalva. Salta a la vista, que ambas teorías asumen la existencia de una continuidad entre el cuarto ventrículo y el sirinx, lo cual rara vez ocurre. Recientes estudios con RM dinámica y ecográfica intraoperatoria sugieren que el desarrollo de la cavidad siringomiélica se debe, más bien, a la obstrucción del flujo licuoral en el foramen magno como consecuencia de la deformidad de Chiari ^{10,11}. Como ilustra la figura 3, la onda del pulso sistólico actúa a modo de pistón sobre los elementos neurales ectópicos, lo cual lleva aparejada una constricción de la médula cervical alta y una propulsión caudal del LCR, cuya consecuencia es la iniciación o progresión de la cavidad siringomiélica.

La fisiopatología de las malformaciones osteoneurales se resumen en la figura 4. Tanto la deformidad de Chiari como la displasia cráneo-cervical desencadenan los síntomas por compresión de las estructuras neurales, vasculares y meníngeas adyacentes. Si coexisten ambas, óseas y neurales, puede ser difícil establecer el papel fisiopatológico de cada una de ellas. Las cavidades siringomiélicas afectan preferentemente la sustancia gris periependimaria, lo cual justifica los prevalentes trastornos de las astas anteriores e intermediolaterales (fig. 5). En el tallo cerebral, la siringobulbia adopta la forma de abigarradas hendiduras mediales y laterales, que disecan las fibras de los nervios XII, IX y X y el tracto descendente del trigémino⁶.

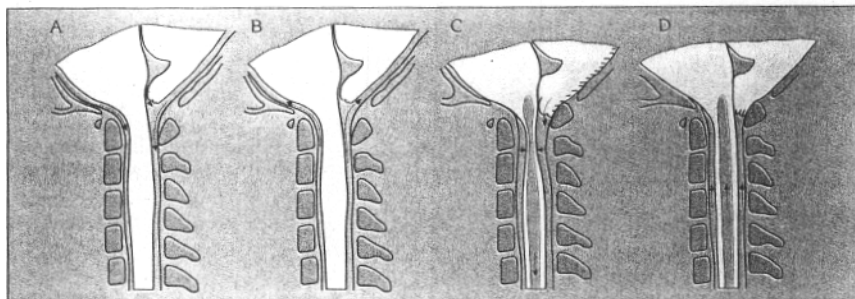


Fig.3.- Representación gráfica del mecanismo del pistón en el desarrollo de la siringomielia.

A) En el sujeto sano, la entrada de sangre en la cavidad craneal durante la sístole produce una expansión cerebral cuya consecuencia es la movilización de líquido cefalorraquídeo desde el IV ventrículo hasta la cisterna magna y desde las cisternas basales hasta el espacio subaracnoideo

raquídeo.

B) La dirección de este flujo licuoral fisiológico se invierte durante la diástole.

C) Cuando hay una obstrucción del agujero occipital por deformidad de Chiari, la onda expansiva sistólica acentúa la ectopía de los elementos neurales, que conduce a una compresión abrupta de la cavidad siringomiélica con la consiguiente propulsión caudal de su contenido.

D) El flujo licuoral se invierte de nuevo durante la diástole actuando como un pistón que facilita la progresión del sirinx.

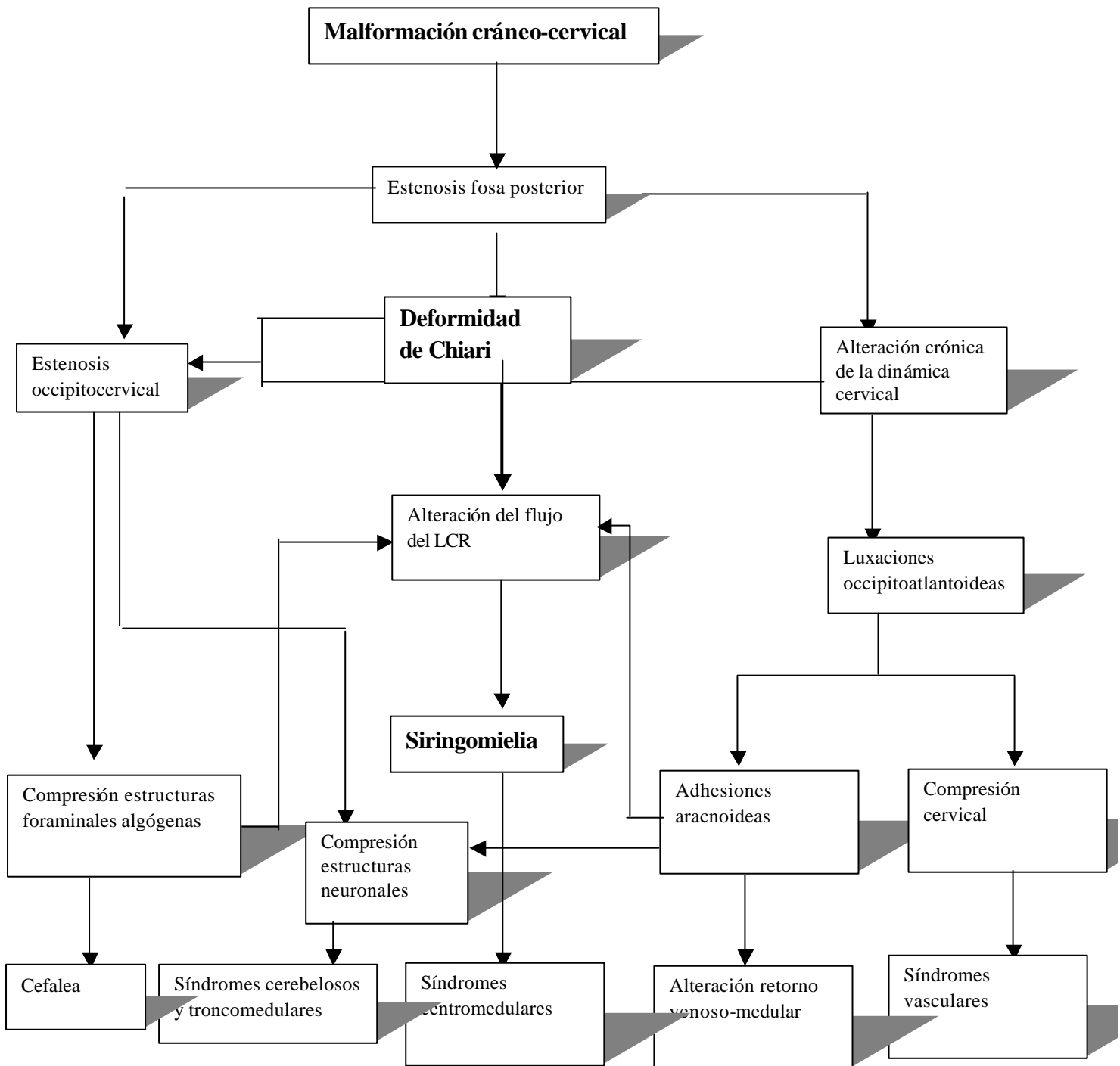


Fig4.- Esquema fisiopatológico de la displasia craneo-cervical, malformación de Chiari y siringomielia.

Cuadro clínico

Estudiaremos por separado el cuadro clínico de la siringomielia, deformidad de Chiari y displasia occipito-cervical, aunque no debe pasarse por alto que a menudo existe cierto solapamiento semiológico. El inicio sintomático ocurre a cualquier edad, si bien es más frecuente en la tercera o cuarta década de la vida.

El cuadro clínico de la siringomielia es polimorfo, insidioso e indolente¹. La enfermedad suele iniciarse con entumecimiento o torpeza de las manos, rigidez de las piernas, y/o quemaduras indoloras. Hallazgos semiotécnicos característicos son un síndrome centromedular cervicodorsal (hipoalgesia suspendida, signo de Horner y trastornos de la sudación), signos segmentarios cervicales de la motoneurona inferior (amiotrofia, fasciculaciones y arreflexia en las extremidades superiores) y paraparesia espástica. La amiotrofia de las manos queda a veces oculta bajo un en-

grosamiento de las partes blandas ("mano suculenta") (fig. 6). Puede haber un nivel de hipoalgesia y síndrome tabético, ocasionalmente acompañado de una osteoartropatía de Charcot, traduciendo la extensión de la cavidadiringomiélica a

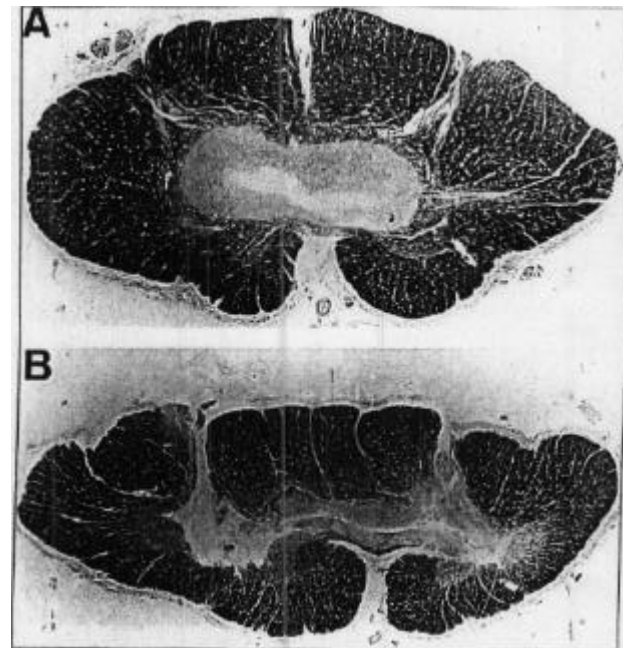


Fig5.- Secciones transversales de la médula espinal de un enfermo afectado de siringomielia. Se observa una extensa cavidad centromedular (A), que a otro nivel se extiende por las astas posteriores abriéndose en el espacio subaracnoideo (B). Esta siringostomía natural puede explicar la semiología radicular que ocasionalmente acompaña al síndrome siringomiélico, así como las fluctuaciones espontáneas en el curso clínico de la enfermedad.

Los síntomas atribuidos a la displasia occipito-cervical en algunos estudios probablemente dependan de la malformación de Chiari asociada. De hecho, la displasia occipito-cervical aislada suele ser asintomática, aunque pueda originar síndromes compresivos vasculares o neurales (fig. 4).

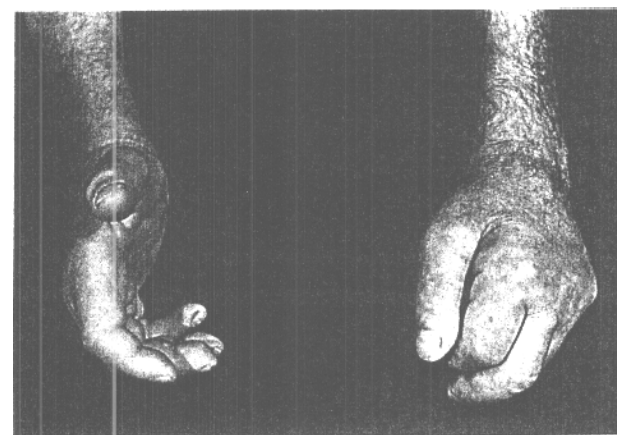


Fig 6.- Manos de un paciente con siringomielia y parálisis casi completa de los músculos intrínsecos. Nótese que la amiotrofia queda enmascarada por el engrosamiento de partes blandas ("manos suculentas")

los cordones laterales y posteriores. Los trastornos de esfínteres son infrecuentes y tardíos. A menudo existe escoliosis, cuello corto y frente olímpica (fig.7). Amiotrofia lingual, parálisis velopalatolaríngea e hipoalgesia trigeminal es la semiología habitual de la siringobulbia.

La semiología atribuible a la malformación de Chiari es la producida por la compresión que las amígdalas cerebelosas ejercen sobre otras estructuras neurales del foramen magno, e incluye una combinación variable de síntomas tales como ataxia, síncope, disfagia, disfonía, alteraciones del control respiratorio, apneas centrales, piramidalismo y nistagmus. Característica de la malformación de Chiari es una cefalea occipitocucal agravada por maniobras de Valsalva, esfuerzo y cambios posturales o golpes de tos . La intensidad de la cefalea se correlaciona no con el alcance de la malformación ósea sino con el grado de la ectopía cerebelosa. Esta ectopía sería el factor determinante en la compresión de las estructuras del foramen magno sensibles al dolor ^{12,13}

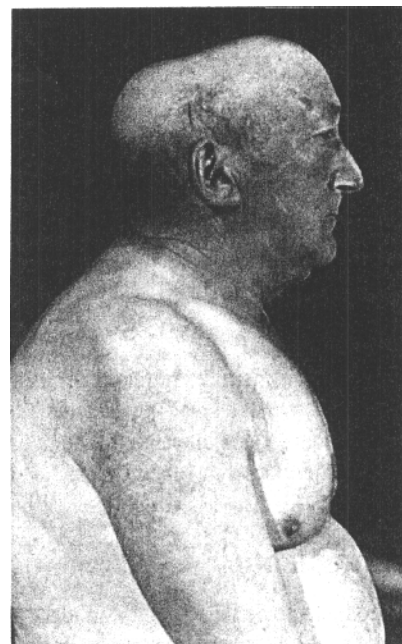


Fig7.- Paciente afecto de siringomielia. Nótese la presencia de frente olímpica, dolicocefalia y cuello corto y cifosis dorsal. En buena medida el cuello corto se debe a una implantación baja de las orejas, lo cual, a su vez, traduce un excesivo desarrollo del membranocráneo (ver leyenda de la figura 1)

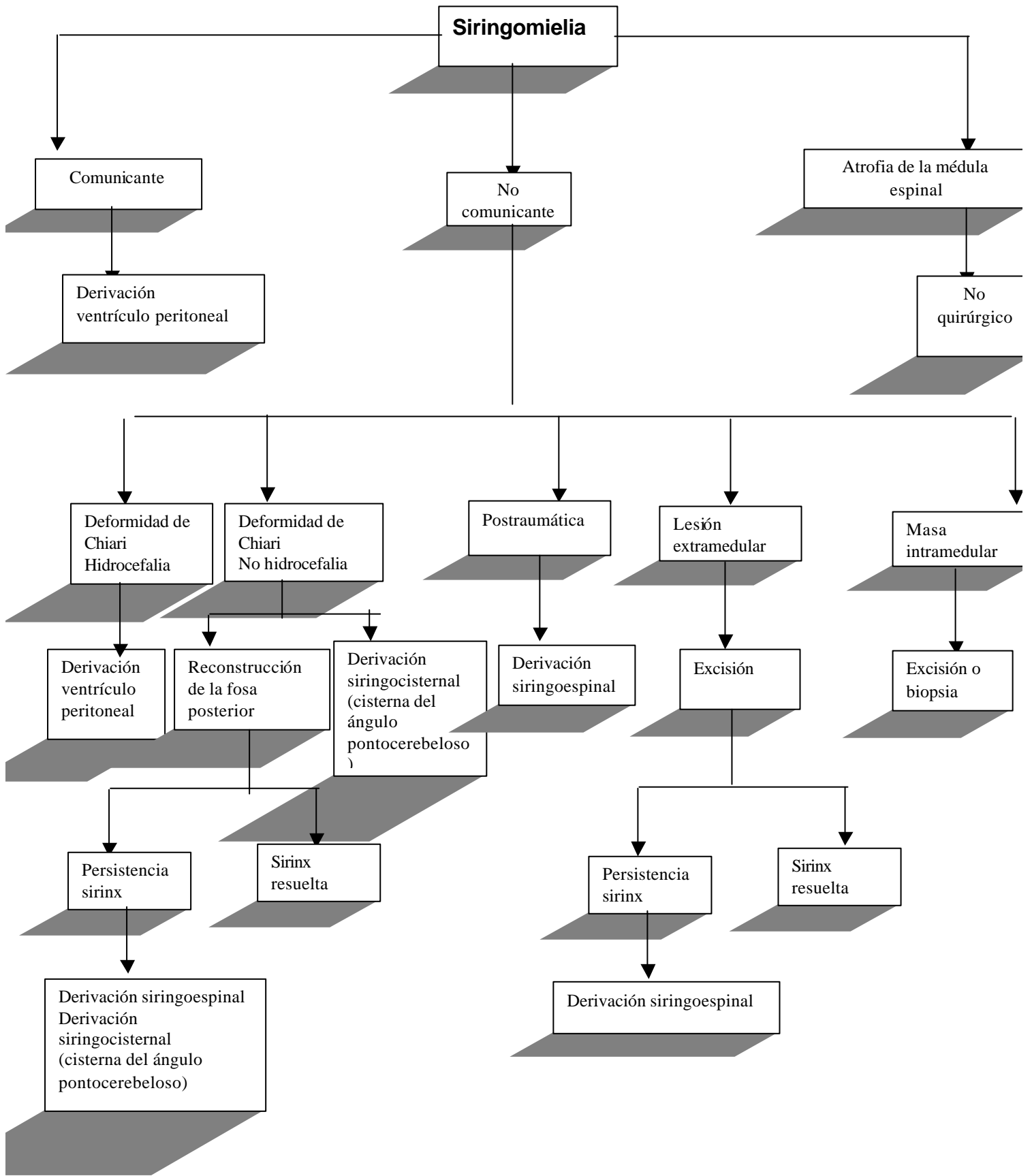


Fig.-8.- Algoritmo terapéutico del paciente siringomiélico.

Diagnóstico y diagnóstico diferencial

Los estudios de neuroimagen son las pruebas de elección. La displasia cráneo-cervical se demuestra en las radiografías (fig. 1) y tomografía axial computerizada (TAC) cráneo-cervicales. La RM es la prueba que mejor permite la visualización de la malformación de Chiari y de la siringomielia (fig. 2). Para determinar la topografía del proceso neurógeno es muy útil el estudio electromiográfico. El diagnóstico diferencial se plantea fundamentalmente con tumores del foramen magno y de la médula espinal, esclerosis múltiple, mielopatía espondilótica y esclerosis lateral amiotrófica.

Pronóstico

Las anomalías neurales reconocen un curso crónico y progresivo, salpicado de estabilizaciones y descompensaciones, compatible con una larga supervivencia.

Tratamiento

El tratamiento de un paciente con malformación de Chiari o siringomielia es potencialmente quirúrgico, ahora bien, la indicación quirúrgica no está exenta de controversia. Ésta es clara cuando se trata de un síndrome neurológico deficitario progresivo o de una cefalea nuchal rebelde a analgésicos. A menudo, sin embargo, el cuadro clínico es quiescente y la indicación debe ser sopesada dado que la cirugía, en estas condiciones, probablemente, no modifique el curso clínico de la enfermedad. El tratamiento del paciente siringomiélico sintomático se resume en el algoritmo de la figura 814. La reconstrucción de la fosa posterior constituye la técnica de elección para el tratamiento de la malformación de Chiari¹⁵ (fig. 8). La displasia occipito-cervical no suele plantear problemas terapéuticos salvo en circunstancias excepcionales, tales como luxación occipito-atloidea o atloido-axoidea con compresión medular, que obligan a una estabilización quirúrgica.

BIBLIOGRAFÍA

1. Zaragoza E. Malformaciones de la charnela occipitocervical y sus correlaciones clínicas. Madrid . Instituto Nacional de Previsión, 1974
2. Schmidt H. Sartor K. Heckl RW. Bone malformations of the craneocervical region. En : Vinken PJ, Bruyn GW, Eds. Handbook of Clinical Neurology (Vol. 32). Armsterdan: Nord Holland Publishing Company 1978
3. Marín Padilla M, Marín Padilla TM. Morphogenesis of experimentally induced Arnold-Chiari. J. Neurol. Sci. 1978,50, 29-55.
4. Coria F. Berciano J. La displasia occipito-cervical. Med Clin 1.985; 84; 199-205
5. Barkovich AJ., Wippold FJ, Sherman JL, Citrin CM. Significance of cerebellar tonsillar position on MR. AJNR, 1986, 7, 795-799
6. Harding BN, Copp AJ., Malformation. En : Graham DI, Copp AI, eds. Greenfield's neuropathology (vol 1), Londres: Arnold, 1997; 397-533.
7. Vega A, Quintana F, Berciano J. Basichondrocranium anomalies in adult Chiari type I malformation. Neurol Sci 1990; 99: 137-145.

8. Coria F, Quintana F, Rebollo M, Combarros O, Berciano J. Occipital dysplasia and Chiari type 1 deformity in a family. *J Neurol Sci* 1983; 62: 147-158.
9. Schadv W, Metcalfe RA, Butler O. The incidence of craniocervical bony anomalies in the adult Chiari malformation. *Neurosurg Focus* 1987; 82: 193-203.
10. Oldfield EH, Muraszko K, Shawker TH, Patronas NI. Pathophysiology of syringomyelia associated with Chiari I malformation of the cerebellar tonsils. *J Neurosurg* 1994; 80: 3-15.
11. Pujol J, Roig C, Capdevila A, Pou JA, Martí-Vilalta IL, Kulisevsky I et al. Motion of the cerebellar tonsils in Chiari type I malformation studied by cine phase-contrast MRI. *Neurology* 1995; 45: 1746-1753.
12. Pascual J, Oterino A, Berciano J. Headache in Chiari 1 type malformation. *Neurology* 1992; 42: 1519-1521.
13. Pascual J, Iglesias F, Oterino A, Vázquez-Barquero A, Berciano J. Cough, exertional, and sexual headaches: an analysis of 72 benign and symptomatic cases. *Neurology* 1996; 46: 1520-1524.
14. Milhorat TH, Johnson WD, Miller J., Bergland RM, Hollenberg-Sher J. Surgical treatment of syringomyelia based on magnetic resonance imaging criteria. *Neurosurgery* 1992; 31: 231-245.
15. Sahuquillo J, Rubio E, Poca MA, Rovira A, Rodríguez-Baeza A, Cervera A. Posterior fossa reconstruction: a surgical technique for the treatment of Chiari 1 malformation and Chiari 1/syringomyelia complex. Preliminary results and magnetic resonance imaging quantitative assessment of hindbrain migration. *Neurosurgery* 1994; 35: 874-885.