

Anexo IV

ANOMALÍA DE CHIARI I

La anomalía de Chiari tipo I (MCI) **con frecuencia es un hallazgo incidental** en niños cuando se realiza una prueba de imagen cerebral, frecuentemente por dolor de cabeza.

Se caracteriza por anomalías anatómicas de la fosa posterior del cerebro que afectan al cerebelo, tronco cerebral y unión craneocervical: descenso de las amígdalas cerebelosas por debajo del foramen magno, igual o mayor de 5 mm en la resonancia magnética. En los niños, descensos de hasta 6 mm pueden considerarse normales, las amígdalas cerebelosas pueden ascender con la edad.

Habitualmente es de origen prenatal, y puede ser de origen genético; pero los casos familiares son raros.

Puede asociar anomalías de la unión craneocervical y alteraciones en la circulación del LCR: hidrocefalia y cavitaciones en la médula espinal (siringomielia), en ocasiones difíciles de distinguir de dilataciones del canal central endimario.

La verdadera frecuencia de la anomalía de Chiari I es desconocida. Se detecta mucho más desde la era de la resonancia magnética (desde 1985).

En niños es más frecuente: hasta un 3,6% de las resonancias craneocervicales cumplen criterios compatibles con anomalía de Chiari I, y la mayoría son asintomáticas. Dada la alta prevalencia de descensos asintomáticos de las amígdalas cerebelosas en niños, hoy día se sugiere hablar de “**anomalía de Chiari tipo I**” más que de “malformación de Chiari I” como se había denominado clásicamente.

Habitualmente no da síntomas. Cuando da síntomas, en la mayoría de los casos no lo hace hasta la adolescencia o la edad adulta.

Posibles signos y síntomas

Secundarios a la alteración de la dinámica del líquido cefalorraquídeo

- El dolor cervical o la cefalea occipital son la presentación clínica más frecuente. Típicamente episódicos, con inicio y fin bruscos, y que aumentan con el ejercicio y maniobras de Valsalva como risa, tos, estornudo o defecación.

- Vértigos posicionales o por movimientos de cabeza. Acúfenos (notar ruidos).
- Hidrocefalia.

Por compresión de la médula o del bulbo

- Alteraciones sensitivas en brazos, segundo síntoma más frecuente.
- Debilidad y espasticidad (aumento de tono) en las cuatro extremidades.
- Caídas bruscas sin pérdida de conocimiento.
- Alteraciones esfinterianas.
- Apnea.
- Disartria, disfonía o disfagia.
- Neuralgia del trigémino o del glossofaríngeo.
- Sordera neurosensorial.
- Bradicardia sinusal o palpitaciones.

Síntomas cerebelosos

- Ataxia.
- Nistagmus.
- Habla escándida.

Síntomas secundarios a la siringomielia

- Más frecuente cervical.
- Puede asociar escoliosis.
- Clínica típica, debilidad segmentaria y atrofia de manos, con arreflexia y pérdida de la sensibilidad para la temperatura y el dolor, pero conservación del tacto (disociación termoalgésica).

Actitud ante anomalía de Chiari I

- En niños asintomáticos, realizaremos control de resonancia cerebral y medular completa a los 6-15 meses. En general, posteriormente el control de neuroimagen solo si se producen cambios clínicos. Normalmente daremos de alta.
- La cirugía está indicada para pacientes que son claramente sintomáticos con afectación de pares craneales bajos, siringomielia, mielopatía, síntomas cerebelosos, cervicalgia o cefalea occipital severas.

- En los pacientes asintomáticos o poco sintomáticos con siringomielia, el manejo es controvertido y deberá analizarse con detalle cada caso. Se han descrito casos de resolución espontánea de anomalía de Chiari I y siringomielia.

Pronóstico

La historia natural de la anomalía de Chiari I descubierta incidentalmente sigue un curso benigno en la mayoría de los casos. La mayoría de los niños asintomáticos o con mínima sintomatología permanecen estables.

Hay casos de resolución espontánea del descenso de las amígdalas cerebelosas y de la siringomielia.