



PRESENTACIÓN DE CASO

Ectopia amigdalina asimétrica en malformación de Chiari Tipo I: presentación de caso

Asymmetric amygdaloid ectopia in type-I Chiari malformation: a case report

Frank Reinaldo Pérez Nogueira¹, Odalys Hernández León², Juan Carlos Bermejo Sánchez³, Martha de la Caridad Ríos Castillo⁴, Marlon Ortíz Machin⁵

¹ Especialista de primer grado en Neurocirugía. Asistente. Hospital General Docente Abel Santamaría Cuadrado. Pinar del Río. Cuba. *Correo electrónico:* frankrey@princesa.pri.sld.cu.

² Especialista de Segundo Grado en Neurocirugía. Instructora. Hospital General Docente Abel Santamaría Cuadrado. Pinar del Río. Cuba. *Correo electrónico:* oleon@princesa.pri.sld.cu.

³ Especialista de Primer Grado en Neurocirugía. Hospital General Docente Abel Santamaría Cuadrado. Pinar del Río. Cuba. *Correo electrónico:* bermejo@princesa.pri.sld.cu.

⁴ Especialista de segundo grado en Neurocirugía. Profesora Auxiliar. Hospital Pediátrico Juan Manuel Márquez. La Habana. Cuba. *Correo electrónico:* riosc@infomed.sld.cu.

⁵ Especialista de primer grado en Neurocirugía. Hospital Hermanos Ameijeiras. La Habana *Correo electrónico:* mohdz@infomed.sld.cu.

Recibido: 21 de octubre de 2015.

Aprobado: 12 de febrero de 2016.

RESUMEN

Introducción: la malformación de Chiari tipo I fue descrita en 1891 por Hanz Chiari, se caracteriza por una ectopia o descenso de las amígdalas a través del agujero magno. Esta malformación se manifiesta más frecuente en la adolescencia o la adultez. Los pacientes pueden estar asintomáticos o presentar síntomas neurológicos, incluyendo cefalea, dolor cervical, ataxia, vértigos, hemiparesia o síndrome de vías largas entre otros, dependiendo del grado de descenso y de patologías asociadas. La ectopia unilateral pura es rara, por lo que reportamos un caso clínico.

Caso clínico: paciente de 46 años, con antecedentes de cefalea suboccipital de 2 años de evolución, pérdida progresiva de la fuerza muscular del hemicuerpo derecho con temblor de actitud, más marcado en el brazo derecho y dificultad para la marcha. Se le indica resonancia magnética de cráneo visualizando descenso de la amígdala cerebelosa izquierda de 9mm, Realizándole craniectomía descompresiva de fosa posterior más lateralizada a la izquierda, osteotomía del arco posterior del atlas, además de expansiva dural interna, presentando evolución satisfactoria.

Conclusiones: la malformación de Chiari tipo I asimétrico es frecuente aunque no existe mucha literatura al respecto, la asimetría puede desencadenar síntomas unilaterales. La hipertrofia amigdalina unilateral es una entidad rara, la cual puede estar asociado a malformación de Chiari tipo I.

DeCS: Malformación de Arnold-Chiari; hipertrofia.

ABSTRACT

Introduction: type I Chiari malformation was described in 1891 by Hanz Chiari. It is characterized by an ectopia or descent of the cerebellar tonsils through the foramen magnum. This malformation more often occurs in adolescence or adulthood. Patients may be

asymptomatic or present neurological symptoms that include: headache, neck pain, ataxia, dizziness, hemiparesis or long-ways syndrome, among others, depending on the degree of descent and associated pathologies. Pure unilateral ectopy is rarely found, thus why this clinical case is reported.

Case report: a 46 year-old patient, with a history of sub-occipital headache of 2-year evolution, progressive loss of muscle strength of the right hemisphere with attitude trembling, more marked on the right arm and gait difficulty. A cranial magnetic resonance [MR] was indicated, visualizing a descent of 9mm in the left cerebellar tonsil. Decompressive craniectomy of the posterior fossa was performed, more lateralized to the left, osteotomy of the posterior arch of the atlas along with the internal dural expanding; showing satisfactory progress.

Conclusions: asymmetrical Chiari type-I malformation is frequent, but not much medical literature on the subject is found, asymmetry may trigger unilateral symptoms. The unilateral amygdaloid hypertrophy is a rare entity, which may be associated with type-I Chiari malformation.

DeCS: Arnold-Chiari malformation; hypertrophy.

INTRODUCCIÓN

La malformación de Hans Chiari tipo I se caracteriza por una ectopia o descenso de más de 5 mm de las amígdalas cerebelosas de forma simétrica a través del agujero magno.^{1,2,3-9} La ectopia asimétrica en pacientes adultos es rara, pocos estudios en la actualidad hacen referencia a la asimetría de ambas tonsilas así como a la correlación clínico-radiológica¹⁻⁶.

La incidencia real de la malformación de Arnold Chiari es desconocida. Sin embargo, Meadow⁴ y col. reportaron que de 22 591 pacientes que se le realizaron resonancia magnética craneal, 175 (0,77%) tenían herniación de las amígdalas cerebelosas de más de 5 mm. En la actualidad no existe consenso de la patogénesis exacta ni del régimen de tratamiento ideal. Muchos han formulado teorías como la disgenecia cerebelar y el desarrollo de la teoría de arresto, teoría de tracción caudal, teoría de fosa posterior pequeña/con crecimiento cerebelar y la teoría

hidrodinámica de Gardner, todavía ninguna ha podido probar un vía en la patogénesis.¹⁻¹³

En el presente trabajo se reporta un caso clínico con ectopia amigdalina asimétrica con 9 mm de descenso a través del agujero magno, además de hipertrofia tonsilar izquierda que produce compresión unilateral del bulbo raquídeo.

CASO CLÍNICO

Paciente femenina de 46 años, con antecedentes de cefalea suboccipital crónica de 2 años de evolución, pérdida progresiva de la fuerza muscular del hemicuerpo derecho con temblor de actitud en el brazo derecho y dificultad para la marcha. Se le indica resonancia magnética integral RMI de la unión cráneo-espinal, visualizando descenso de la amígdala cerebelosa izquierda de 9mm, asociado con hipertrofia de la misma, así como el resto del hemisferio cerebeloso izquierdo, presentando compresión unilateral del bulbo raquídeo por encima de la decusación de las pirámides, además de elevación de la articular de C2 derecha (fig. 1).

Se le realizó craniectomía descompresiva de fosa posterior con mayor extensión a la base izquierda, retirando el anillo posterior del agujero magno, el arco posterior del atlas y las adherencias aracnoideas relacionadas con la amígdala cerebelosa herniada. Además la duramadre fue reconstruida con fascia lata del músculo trapecio, desarrollando expansiva dural interna anclando la misma al plano muscular en línea media, presentando evolución satisfactoria sin complicaciones postquirúrgicas.

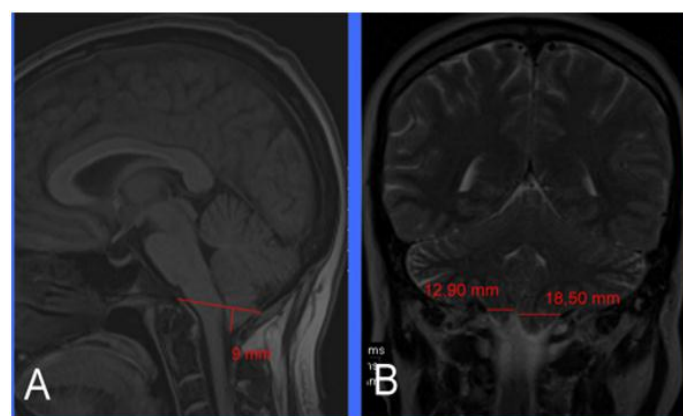


Fig. 1. Imagen que muestra la Resonancia Magnética realizada:(A) vista sagital en T2 que muestra descenso tonsilar;(B) vista coronal en T2 que muestra asimetría e hipertrofia tonsilar.

DISCUSIÓN

Las amígdalas cerebelosas raramente descienden más de 3 mm por debajo del agujero magno en adultos, la mayoría de los pacientes son sintomáticos con más de 5 mm de descenso, por lo tanto los autores toman la medida de 5 mm como corte inicial para determinar el grado I de Chiari sin descenso del vermis, IV ventrículo y tronco cerebral.¹⁻¹³

La malformación de Chiari tipo I es conocida también como ectopia amigdalina según Hans Chiari.¹ Las amígdalas adoptan una forma de estaca o clavija produciendo compresión de la porción terminal del tallo cerebral, en su primera publicación del tipo 1 describe la autopsia de un paciente con la amígdala izquierda a nivel del borde inferior del cuerpo del axis y la derecha a nivel del borde inferior del atlas, pero en la mayoría de sus series las tonsilas estaban simétricas.

R. Shane Tubbs et al.,² de una serie de 42 pacientes con Chiari tipo 1 en edad pediátrica reportaron que el 77,3% tenía asimetría en el descenso de las amígdalas cerebelosas, 64% de la tonsila derecha, que presentaron en su mayoría asimetría en el cráneo además.

Karppinen A, et al.³ describen 11 pacientes con craneosinostosis no sindrómica con craneoestenosis de una sutura en que la asimetría de la herniación amigdalina es frecuente.³

El caso reportado además de la ectopia amigdalina asimétrica de la amígdala izquierda presentaba hipertrofia de la misma de 18,50 mm de grosor, con una diferencia de 8,20mm, la tonsila izquierda tenía un descenso de 9mm y la derecha de 5mm. Esto producía compresión unilateral izquierda de los dos tercios superiores del bulbo raquídeo, lo que justifica las alteraciones del hemicuerpo derecho; además se pudo determinar deformidad en la carilla articular superior derecha del axis, la cual se encontraba más elevada, asociado con asimetría del cráneo al igual que los casos reportados por Tubbs y Karppinen A.^{2,3}

La mayoría de los estudios realizados son en edad pediátrica, mientras que en edad adulta no se recoge estudio hasta el momento de paciente con hipertrofia amigdalina unilateral asociado con malformación de Chiari tipo 1.

En la actualidad es motivo de discusión la etiología y fisiopatología de la malformación de Chiari. Numerosas teorías han sido propuestas para definir el origen y desarrollo, pero sin embargo no hay unificación de criterios.¹⁻¹³

Existe poca literatura médica que haga referencia a la etiología de la ectopia amigdalina asimétrica, pero en los pocos casos publicados presentan resultados similares, ya que están asociados con asimetría craneal y alteraciones de la columna cervical como la escoliosis, síndrome de Klippel-Feil entre otros.^{2,3,11-13}

El tratamiento quirúrgico varía en dependencia de la patología asociada, pero existe unificación de criterio en desarrollar craneotomía de fosa posterior, laminectomía de C1, C2 y en ocasiones hasta C3, además de retirar el anillo que forma el agujero magno y las adherencias aracnoideas.²⁻¹³

El tratamiento quirúrgico aplicado al caso clínico coincide con los criterios de la literatura médica actual,²⁻¹³ pero en el caso presentado existía compresión unilateral izquierda (figura 2) por lo que se desarrolló descompresiva de fosa posterior más amplia a la izquierda. Presentando evolución satisfactoria en los primeros 30 días y a los 3 meses se identificó mejoría de los síntomas clínicos.

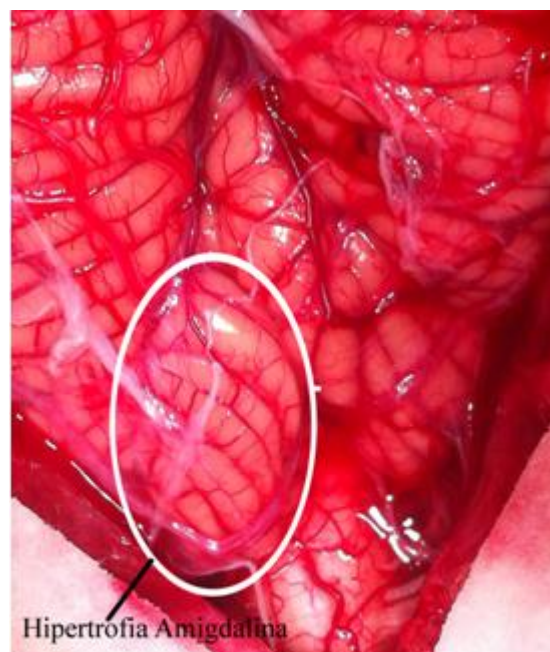


Fig. 2. Imagen transoperatoria que muestra hipertrofia amigdalina izquierda.

CONCLUSIONES

La malformación de Chiari tipo I asimétrico es frecuente, la asimetría puede desencadenar síntomas unilaterales. La hipertrofia amigdalina unilateral es una entidad rara que puede estar asociada a malformación de Chiari tipo I, aumentando el grado de compresión unilateral de tallo cerebral, favoreciendo los síntomas deficitarios asimétricos y respondiendo favorablemente a la craniectomía descompresiva de fosa posterior con mayor extensión ipsilateral a la compresión.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Chiari H: Über Veränderungen des Kleinhirns infolge von Hydrocephalie des Grosshirns. Dtsch Med Wochenschr 1891;17:11721175. Original Paper.
2. Tubbs S R, Wellons JC, Oakes WJ. Asymmetry of Tonsillar Ectopia in Chiari I Malformation. Pediatric Neurosurg. 2002;37:199202
3. Karppinen A, Koljonen V, Valanne L, Leikola J. Asymmetric laterality of Chiari type I malformation in patients with non-syndromic single-suture craniosynostosis. *Acta Neurochir (Wien)*. 2012 Nov;154(11):2103-7. Original Paper. Disponible en: <http://link.springer.com/article/10.1007/s00701-012-1470-6/fulltext.html>.
4. Meadows J, Kraut M, Guarnieri M, Haroun RI, Carson BS: Asymptomatic Chiari Type I malformations identified on magnetic resonance imaging. *J Neurosurg* 2000; 92(6):920926. Disponible en: <http://thejns.org/doi/abs/10.3171/jns.2000.92.6.0920>.
5. Silky Chotai, Azedine Medhkour. (2014) Surgical outcomes after posterior fossa decompression with and without duraplasty in Chiari malformation-I. *Clinical Neurology and Neurosurgery* 2014; 125; 182-188. . Online publication date: 1-Oct-2014. Disponible en: <https://www.clinicalkey.es/#!/content/playContent/1-s2.0-S030384671400287X?returnurl=http:%2F%2Flinkinghub.elsevier.com%2Fretrieve%2Fpii%2FS030384671400287X%3Fshowall%3Dtrue&referrer=http:%2F%2Fwww.sciencedirect.com%2Fscience%2Farticle%2Fpii%2FS030384671400287X>.
6. Förander P , Sjøvik K, Solheim O, Riphagen I, Gulati S et al. The case for duraplasty in adults undergoing posterior fossa decompression for Chiari I malformation: A systematic review and meta-analysis of observational studies. *Clinical Neurology and Neurosurgery* 2014; 125: 58-64. Disponible en: <https://www.clinicalkey.es/#!/content/playContent/1-s2.0-S0303846714002790?returnurl=http:%2F%2Flinkinghub.elsevier.com%2Fretrieve%2Fpii%2FS0303846714002790%3Fshowall%3Dtrue&referrer=http:%2F%2Fwww.sciencedirect.com%2Fscience%2Farticle%2Fpii%2FS0303846714002790>.
7. Chotai S, Kshetry VR , Lamki, T Ammirati M. Surgical outcomes using wide suboccipital decompression for adult Chiari I malformation with and without syringomyelia. *Clinical Neurology and Neurosurgery* 2014;120: 129-135. . Online publication date: 1-May-2014. Disponible en: <https://www.clinicalkey.es/#!/content/playContent/1-s2.0-S0303846714000663?returnurl=http:%2F%2Flinkinghub.elsevier.com%2Fretrieve%2Fpii%2FS0303846714000663%3Fshowall%3Dtrue&referrer=http:%2F%2Fwww.sciencedirect.com%2Fscience%2Farticle%2Fpii%2FS0303846714000663>.
8. Jennifer Hong, David W. Roberts. (2014) The Surgical Treatment of Headache. *Headache: The Journal of Head and Face Pain* 2014; 54(3): , 409-429. Online publication date: 1-Mar-2014. Disponible en: <http://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1111/head.12294/pdf>.
9. Xiaofeng Deng, Chenlong Yang, Jiahe Gan, Lian g Wu, Tao Yang, Jun Yang, Yulun Xu. (2015) Long-Term Outcomes After Small-Bone-Window Posterior Fossa Decompression and Duraplasty in Adults with Chiari Malformation Type I. *World Neurosurgery*, 2015-10-01, Volúmen 84, Número 4, Pages 998-1004. Online publication date: 1-Oct-2015. Disponible en: <https://www.clinicalkey.es/#!/content/playContent/1-s2.0-S1878875015000832?returnurl=http:%2F%2Flinkinghub.elsevier.com%2Fretrieve%2Fpii%2FS1878875015000832%3Fshowall%3Dtrue&referrer=http:%2F%2Fwww.sciencedirect.com%2Fscience%2Farticle%2Fpii%2FS1878875015000832>.
10. Klekamp J. Chiari I malformation with and without basilar invagination: a comparative study. *Neurosurgical Focus* 2015 38(4): E12. Online publication date: 1-Apr-2015. Disponible

en:

<http://thejns.org/doi/full/10.3171/2015.1.FOCUS.14783> .

11. Greenberg JK, Yarbrough, CY, Radmanesh A, Godzik J, Yu M. The Chiari Severity Index. A Preoperative Grading System for Chiari Malformation Type 1. *Neurosurgery* 2015; 76(3): 279-285. . Online publication date: 1-Mar-2015. Disponible en: http://journals.lww.com/neurosurgery/Fulltext/2015/03000/The_Chiari_Severity_Index_A_Preoperative_Grading.6.aspx .

12. Greenberg JK, Milner E, Yarbrough CK, Lipsey K, Piccirillo JF. Outcome methods used in clinical studies of Chiari malformation Type I: a systematic review. *Journal of Neurosurgery* 2015 122(2): 262-272.

13. Arnautovic A¹, Splavski B, Boop FA, Arnautovic KI. Pediatric and adult Chiari malformation Type I surgical series 1965-2013: a review of demographics, operative treatment, and outcomes. *Journal of Neurosurgery* 2015;15:(2): 161-177. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/25479580> .



Dr. Frank Reinaldo Pérez Nogueira:

Especialista de primer grado en Neurocirugía. Asistente. Hospital General Docente Abel Santamaría Cuadrado. Pinar del Río. Cuba. ***Si usted desea contactar con el autor principal de la investigación hágalo [aquí](#).***
