

ENFERMEDADES RARAS SÍNDROME DE ARNOLD CHIARI

Una malformación del tronco cerebral

■ Laura D. Ródenas

Clínicamente puede ser difícil de diferenciar de una esclerosis múltiple. Ambos son, de hecho, trastornos del sistema nervioso central que afectan al cerebro, al tronco del encéfalo y a la médula espinal. Sin embargo, basta con una simple resonancia magnética para aclarar el diagnóstico.

"El síndrome de Arnold Chiari, descrito hace más de cien años, indica generalmente la herniación de la parte inferior del encéfalo", explica Miguel Royo, director del Instituto Chiari de Barcelona, que tiene su réplica en Nueva York.

Se trata de un defecto congénito en la formación del tronco cerebral que puede asociarse con hidrocefalia. Su manifestación más extrema "consiste en la protrusión de las amígdalas cerebelosas y la parte inferior del cerebelo por el agujero occipital", de modo que algunas partes del cerebro alcanzan el canal espinal, comprimiéndolo.

Controversia

Con una prevalencia de ocho pacientes por cada 100.000 habitantes, su causa exacta aún se desconoce y es, desde luego, un tema que genera controversia. Entre las diferentes ideas, a menudo contrapuestas, que circulan en el ámbito académico destacan tradicionalmente dos teorías: la de la alteración de la dinámica de flujo y la del desarrollo insuficiente de la fosa posterior.

Según la primera, la presencia de hidrocefalia presionaría el cerebelo y el tronco desplazándolos a través del *foramen magnum*. El segundo de los casos implicaría el desarrollo del cerebelo en la dirección inadecuada debido al escaso volu-

men de la fosa posterior. No obstante, ambas teorías serían erróneas según Miguel Royo.

Empeñado en descifrar el origen de este síndrome, el también director del Instituto Neurológico de la ciudad condal aboga por la teoría de la tracción de la médula espinal por una malformación del *filum terminale*, una

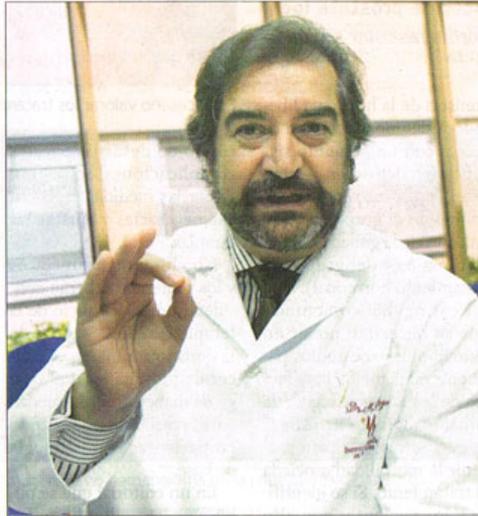
La sección del 'filum terminale' se refleja en un cese inmediato del avance de la enfermedad, al eliminar la principal fuerza que la hacía progresar

idea que vertebra su tesis y en la que ha continuado trabajando durante los últimos treinta años.

La sección de este ligamento, que no es más que "el resultado de la unión entre las membranas que recubren la médula espinal adheridas al fondo del canal vertebral", permitiría aliviar la presión a la que está sometida la médula espinal.

En este sentido, "lo primero que se consigue con la sección del *filum terminale* es la eliminación de la principal fuerza que hace avanzar la enfermedad, de tal modo que su progresión se detiene al suprimir la causa".

Más de 300 pacientes que ya se han sometido a la sección del *filum terminale*, una prolongación de la piamadre, que, por otra parte, es absolutamente prescindible para un adulto, avalan esta técnica. Su principal baza a favor es precisamente ésta, subraya Royo. En comparación con el procedimiento estándar, que no es otro, que la craneotomía, la sección del *filum terminale* se ha re-



Miguel B. Royo dirige el Instituto Neurológico de Barcelona.



Resonancia magnética de un caso de Arnold Chiari.

velado eficaz en el cien por cien de los casos, mientras que la cirugía craneal presenta un índice de mortalidad de entre el 0,5 y el 3 por ciento.

Clínica y evolución

El cuadro sintomático es amplio y variable. De hecho, "existen más de un centenar de manifestaciones clínicas

movimientos oculares acelerados hacia delante y hacia atrás, pérdida de fuerza en las extremidades y pesados y constantes dolores de cabeza", que pueden ir acompañados de una sensación de rigidez en la nuca, siendo este último el síntoma más común. El dolor occipito-cervical se debe al impacto de las estructuras del cerebro posterior en el *foramen magnum* y suele intensificarse con la tos y el ejercicio.

Diplopia, parestesias, vértigos, disfagia, contracciones involuntarias de los músculos y fatiga general son otras posibles manifestaciones de una lista innumerable. Y es que la clínica del síndrome puede variar en función de aspectos como el grado de compresión, el nivel de degeneración celular de las amígdalas cerebelosas o la presencia o no de siringomielos.

El cuadro sintomático es amplio y variable, aunque lo más común es que el paciente presente diversas alteraciones de la sensibilidad y cefalea

"Los síntomas de la enfermedad se deben al sufrimiento del tejido encefálico, al estar éste encastrado en el agujero occipital", comenta Royo. "Así, al seccionar el *filum* y a pesar de que en las resonancias magnéticas no se vea ningún cambio aparente en la posición de la herniación del encéfalo, la congestión y la falta de sangre en la zona impactada mejora y con ello los síntomas que se producían". Uno de los retos futuros está en hallar los locus que favorecen las malformaciones.

TIPOS

Existen cuatro tipos de malformaciones de Chiari. El primero de ellos consiste en un simple descenso de las amígdalas cerebelosas. El tipo II es el más común y responde a un descenso de todo el cerebelo inferior, así como del tronco del encéfalo y espina bífida quística, pudiendo estar acompañado de siringomielia o, lo que es lo mismo, de la aparición de quistes dentro del cordón espinal. El tercer tipo, por su parte, incluye los casos en los que la porción posterior del encéfalo protruye a través de un orificio en la parte posterior del cráneo. Y por último, el tipo IV engloba los casos de hipoplasia cerebelosa.

DIAGNÓSTICO

Los antecedentes familiares son uno de los principales factores que hay que tener en cuenta en la sospecha del síndrome de Arnold Chiari. En adelante, y puesto que el trastorno se asocia a desórdenes neuromusculares, cabe preguntarse por el normal desarrollo del paciente con cuestiones como a qué edad gateó o cuándo fue capaz de ponerse en pie de niño. Una radiografía, una tomografía computarizada o una resonancia magnética son los exámenes más indicados para confirmar el diagnóstico.