

Síndrome de Arnold Chiari

Descripción y causas

El Síndrome de Arnold Chiari es una malformación rara, congénita del sistema nervioso central, localizada en la fosa posterior o base del cerebro, que pertenece al grupo de las malformaciones de la unión entre la parte superior de la columna cervical y el cráneo.

Estamos ante un defecto variable en la formación del tronco cerebral, que a menudo se asocia a hidrocefalia. La forma más extrema consiste en la herniación de estructuras de la porción más baja del cerebelo, conocidas como amígdalas cerebelosas y del tronco cerebral a través del foramen magnum (la apertura de la parte posterior del cráneo), de forma que algunas partes del cerebro alcanzan típicamente el canal espinal engrosándolo y comprimiéndolo.

Aunque puede aparecer aislada, a menudo se asocia a otras malformaciones del cerebro y de la médula espinal como la siringomielia y la espina bífida.

Tipos

Existen cinco tipos de Malformación de Arnold Chiari (0, 1, 2, 3 y 4), pero los más comunes son el 1 y el 2.

- **Arnold Chiari de tipo I.** Cuando el paciente no tiene un mielomeningocele (salida de meninges y médula espinal por una apertura anormal en la columna espinal) asociado. Es típica la aparición de síntomas durante la adolescencia o la edad adulta y no suele acompañarse de hidrocefalia. Los pacientes padecen cefalea, recurrente dolor cervical y espasticidad progresiva de las extremidades inferiores.

- **Arnold Chiari de tipo II.** Cuando el paciente tiene un mielomeningocele asociado, lo que hace que el saco herniario pueda contener partes de la médula espinal, de las membranas espinales y del líquido cefalorraquídeo. Al contenido de este saco herniario se le conoce como siringomielos. Esta malformación se debe a una anomalía durante el desarrollo fetal del mesencéfalo (parte del cerebro) y, aproximadamente, el 10% de los casos producen síntomas desde la lactancia (estridor, llanto débil o apnea, por ejemplo).

Síntomas

Son muy variables en función de la posición, del grado de compresión, del nivel de degeneración celular de las amígdalas cerebelosas y la presencia o no de siringomielos.

Pueden variar y van desde pacientes asintomáticos hasta cuadros clínicos complicados, pasando por casos con manifestaciones inespecíficas que, en muchas ocasiones, pueden confundirse con sintomatología depresiva, cefaleas occipitales leves (signo distintivo de esta enfermedad), mareos, vértigos moderados, parestesias, etc.

Los síntomas comienzan de forma insidiosa, progresan de forma irregular e, incluso, pueden existir periodos estacionarios durante años. Los traumatismos, las maniobras de manipulación del cuello e, incluso, los accesos de tos pueden producir que la enfermedad empeore de forma notable.

Diagnóstico y tratamiento

El diagnóstico de confirmación se hace mediante resonancia magnética que debe incluir la médula espinal completa para poder delimitar la extensión de los siringomielos, evaluar las estructuras de la fosa posterior y la presencia de hidrocefalia.

El tratamiento se realiza mediante descompresión quirúrgica y con frecuencia se precisan varias intervenciones.

