



Síndrome de Arnold Chiari y Leucoencefalopatía Vascular en paciente con artritis reumatoide

Arnold Chiari Syndrome and Vascular Leukoencephalopathy in a Patient with Rheumatoid Arthritis

Síndrome de Arnold Chiari e leucoencefalopatía vascular em paciente com artrite reumatóide

Jorge Eduardo Ochoa-Aucay ^I

joeedicina_@hotmail.com

<https://orcid.org/0000-0002-6834-5473>

María Paula Figueroa-Panamá ^{II}

figueroamaria@hotmail.com

<https://orcid.org/0009-0007-2627-0614>

Analí Salomé Ramón-Astudillo ^{III}

ramonanali@gmail.com

<https://orcid.org/0009-0008-8373-630X>

Mishel Alexandra Chuma-Mainato ^{IV}

chumamishel@gmail.com

<https://orcid.org/0000-0002-8790-3004>

Correspondencia: joeedicina_@hotmail.com

Ciencias de la Salud
Artículo de Investigación

* **Recibido:** 30 de diciembre de 2023 * **Aceptado:** 12 de enero de 2023 * **Publicado:** 13 de febrero de 2024

- I. Médico Especialista en Neurología, Belgorod National Research University, Medico, Universidad Católica de Cuenca, Ecuador.
- II. Investigador Independiente, Ecuador.
- III. Investigador Independiente, Ecuador.
- IV. Investigador Independiente, Ecuador.

Resumen

La malformación de Chiari es un padecimiento neurológico, congénito o adquirido, infrecuente. Se caracteriza por el desplazamiento de las estructuras rombencefálicas hacia el canal espinal, de 5 mm por debajo del foramen magno, con o sin siringomielia asociada. El objetivo fue analizar Síndrome de Arnold Chiari y Leucoencefalopatía Vascular en paciente con artritis reumatoide. Encontrándose que la paciente presentó identificada a través de la resonancia magnética (RM) una hernia amigdalar desde una vista Sagital de T1, 8 mm debajo del foramen magno y 7 mm del canal vertebral compatible con el Síndrome de Arnold Chiari Tipo I, se indicó tratamiento con vasodilatador cerebral, neuroestimulante y terapia de rehabilitación. Controles posteriores reflejándose disminución de cuadro sintomatológico por lo que se descartó intervención quirúrgica.

Palabras clave: Malformación de Chiari; Resonancia magnética; Hernia amigdalar.

Abstract

Chiari malformation is a rare neurological condition, congenital or acquired. It is characterized by the displacement of the rhombencephalic structures towards the spinal canal, 5 mm below the foramen magnum, with or without associated syringomyelia. The objective was to analyze Arnold Chiari Syndrome and Vascular Leukoencephalopathy in patients with rheumatoid arthritis. It was found that the patient had a tonsillar hernia identified through magnetic resonance imaging (MRI) from a T1 sagittal view, 8 mm below the foramen magnum and 7 mm from the vertebral canal compatible with Arnold Chiari Syndrome Type I, treatment was indicated. with cerebral vasodilator, neurostimulant and rehabilitation therapy. Subsequent controls showed a decrease in symptoms, so surgical intervention was ruled out.

Keywords: Chiari malformation; Magnetic resonance; Tonsillar hernia.

Resumo

A malformação de Chiari é uma condição neurológica rara, congênita ou adquirida. Caracteriza-se pelo deslocamento das estruturas rombencéfalas em direção ao canal medular, 5 mm abaixo do forame magno, com ou sem siringomielia associada. O objetivo foi analisar a Síndrome de Arnold Chiari e a Leucoencefalopatia Vascular em pacientes com artrite reumatoide. Verificou-se que o paciente apresentava hérnia tonsilar identificada através de ressonância magnética (RM) em corte

sagital T1, 8 mm abaixo do forame magno e 7 mm do canal vertebral compatível com Síndrome de Arnold Chiari tipo I, sendo indicado tratamento. vasodilatador cerebral, neuroestimulante e terapia de reabilitação. Os controles subsequentes mostraram diminuição dos sintomas, portanto a intervenção cirúrgica foi descartada.

Palavras-chave: Malformação de Chiari; Ressonância magnética; Hérnia tonsilar.

Introducción

La malformación de Chiari es considerada una entidad poco común, pero el proceso tecnológico ha evolucionado a través del tiempo en el área de imágenes, lo cual ha permitido el diagnóstico de cada vez más casos, en algunos de estos eventos los síntomas de esta enfermedad aparecen en la infancia tardía o la edad adulta. La Malformación de Chiari es una patología de baja incidencia, que se puede ver a cualquier edad, pero es más frecuente en adultos jóvenes. No existe una sintomatología típica que permita un diagnóstico precoz. El diagnóstico se realiza meses y hasta años después de comenzada la sintomatología y se confirma en el 100% de los casos con Resonancia magnética de cráneo [1].

Las malformaciones de Chiari son un grupo de trastornos, que tienen en común la ectopia de las amígdalas cerebelosas, que se encuentran herniadas a través del foramen magno [2]. Las malformaciones de Arnold-Chiari, son un grupo heterogéneo de desórdenes neurológicos caracterizados por alteraciones dentro de las regiones del cerebelo, tallo cerebral y unión cráneo-cervical; todas resultan en un desplazamiento inferior del cerebelo hacia el canal espinal por el foramen magno, sea en conjunto con la médula inferior o no [3]. La literatura médica refiere la existencia de cuatro tipos clásicos (I, II, III, IV) y dos (“0”, “1,5”) que se han descrito recientemente [4]. El tipo más común de la malformación de Chiari es el tipo I, puede estar latente durante mucho tiempo y es principalmente descubierto en la edad adulta. Puede presentarse con varias manifestaciones clínicas y algunas complicaciones resultantes de las repercusiones de la malformación en el tronco del encéfalo, parte inferior del cerebelo o parte superior de la médula espinal [5].

En la malformación de Chiari tipo 1 (MC-1) hay un prolapso de la amígdalas cerebelosas pero el resto de estructuras de la fosa posterior, a diferencia de otras variantes, no se encuentran desplazadas [2]. El desplazamiento de las amígdalas cerebelosas, produce fibrosis meníngea y

adherencias a nivel del agujero occipital, que pueden provocar la aparición de siringomielia (30 al 80% de los casos) o hidrocefalia [6].

Los síntomas más comunes a Malformación de Arnold-Chiari, son el dolor (cefalea, cervicalgia de distribución radicular, vértigos, síntomas otológicos y oculares), junto con la debilidad, entumecimiento e inestabilidad, alteraciones sensitivas como cefaleas, caídas bruscas, etc., presentando como signos físicos una compresión del foramen, signo de médula central o síndrome cerebeloso [7].

En relación al tratamiento, se han propuesto multitud de procedimientos quirúrgicos: craneotomía suboccipital amplia o reducida, con o sin laminectomía cervical, durotomía con plastia dural o sin ella y extirpación de las amígdalas cerebelosas [8]. En la actualidad se aboga por realizarse la cirugía con apoyo de monitoreo neurofisiológico y Doppler transcraneano, para de esta manera determinar la mejor técnica quirúrgica. De forma general, los resultados quirúrgicos son buenos, con pocas complicaciones y muy baja mortalidad [1].

El tratamiento de la MC-1 es principalmente quirúrgico. La decisión de tratar quirúrgicamente a un paciente con MC-1 se toma a partir de la evaluación de la severidad y progresión de los síntomas, conjuntamente con la RM craneal y el flujo de Líquido Cefalorraquídeo (LCR) [2]. El tratamiento quirúrgico va dirigido a desbloquear de manera efectiva los espacios subaracnoideos del foramen magno y, sobre todo, de la cisterna magna. El tratamiento puede incluir, si es necesario, las anomalías óseas asociadas, así como complicaciones específicas de la MC-1 como la siringomielia y la hidrocefalia [2].

El tratamiento no quirúrgico, en muchas ocasiones, se indica para mejorar los síntomas, sobre todo el dolor. Debido a que la enfermedad afecta el Sistema Nervioso Central (SNC), se produce un dolor especial, el dolor neuropático, como consecuencia de la lesión sobre las estructuras de la unión entre la base del cerebro y el cerebelo y la médula espinal cervical [9]. Hay poca evidencia respecto al dolor asociado al Chiari o la siringomielia, debido a la baja incidencia de la enfermedad y a la falta de estudios publicados sobre el tratamiento no quirúrgico de estos pacientes. Algunos trabajos sugieren que las combinaciones de fármacos, como los opiáceos débiles con anticonvulsivantes, pueden ser más eficaces y precisar dosis menores para tratar el dolor neuropático [9].

Este estudio tiene como objetivo presentar el caso de una paciente con artritis reumatoide con diagnóstico de síndrome de Arnold Chiari y Leucoencefalopatía Vasculare, se describen los

hallazgos clínicos, estudios complementarios, criterios diagnósticos, conducta terapéutica y evolución.

Presentación del Caso

Paciente femenina de 51 años con antecedentes de artritis reumatoide, refiere cefalea mal definida y vértigo de 8 años de evolución, recibió medicación sin mejoría. Acudió a neurológica donde se evidencia: leve nistagmus multidireccional, disminución de la fuerza muscular, hiperreflexia en hemicuerpo izquierdo, coordinación; dedo nariz, talón rodilla alteradas y con presencia de Romberg. Se solicita pruebas RM (Imagen 1 y 2).

Examen físico

- Orientado en tiempo, espacio y persona
- Pares craneales VIII leve nistagmus
- Tono y fuerza muscular disminuido en hemicuerpo izquierdo
- Reflejos +++/++++ presencia de reflejo palmomentoniano
- Sensibilidad superficial y profunda conservados
- Marcha: levemente alterados
- Prueba de coordinación: levemente alterados

Pruebas de laboratorio

Hematología, química sanguínea (Hemoglobina A1c, glucosa en ayunas, Urea, Creatinina, Ácido úrico, T.G.O, T.G.P

Exámenes realizados

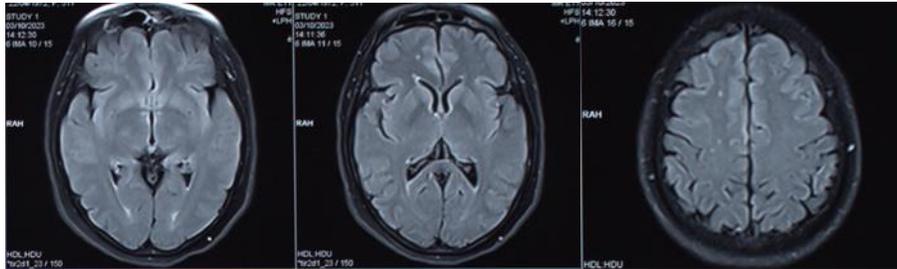
Imagen 1: Resonancia Magnética (RM) paciente caso



Nota: Fuente: Los autores

Imagen 1. Se observa una hernia amigdalal desde una vista Sagital de T1, 8 mm debajo del foramen magno y 7 mm del canal vertebral compatible con el Síndrome de Arnold Chiari Tipo I.

Imagen 2: Resonancia Magnética (RM) paciente caso



Nota. Fuente: Los autores

Imagen 2. En T2 y FLAIR se aprecian focos hiperintensos compatibles con micro infartos antiguos, ligero incremento del volumen del sistema ventricular supra peritoneal, características compatibles con Leuco encefalopatía Vascular.

Diagnóstico y tratamiento

La RM reporta Síndrome de Arnold Chiari Tipo I [10] y Leucoencefalopatía Vascular [11]. Se decide tratamiento con vasodilatador cerebral, neuroestimulante y terapia de rehabilitación. Controles posteriores refleja disminución de cuadro sintomatológico por lo que se descarta intervención quirúrgica.

Discusión

En la malformación de Chiari tipo 1, los síntomas suelen aparecer durante la infancia tardía o la edad adulta. Los dolores de cabeza graves son el síntoma clásico de la malformación de Chiari. Generalmente, ocurren después de toser, estornudar o hacer mucho esfuerzo.

Para la malformación de Arnold Chiari tipo I asociada con edema de papila bilateral en ausencia de hipertensión endocraneana o hidrocefalia, es rara vez descrita en literatura internacional. No existe tratamiento médico que haya demostrado efectividad. Las indicaciones del tratamiento quirúrgico son todavía motivo de debate. En relación a este caso se ha descartado intervención quirúrgica [12].

Es importante realizar más estudio de esta patología, toda vez que según su incidencia no está aun debidamente determinada [13] pero se ha reportado 1 caso por cada 1280 estudios de resonancia cerebral practicados. Afecta a las personas de todas las razas, con mayor frecuencia en mujeres que hombres, con una relación de 3:1, estando este caso en correspondencia con la prevalencia de esta patología por estar presente en un paciente de sexo femenino.

Otro elemento importante es que la enfermedad de Arnold-Chiari es una malformación congénita rara del sistema nervioso central, caracterizada por el descenso del cerebelo por debajo de 5 mm del nivel del foramen magno, con o sin siringomielia asociada, en este caso el descenso fue de 8 mm debajo del foramen magno [14].

Conclusión

La enfermedad de Arnold-Chiari es una malformación congénita rara del sistema nervioso central, caracterizada por el descenso del cerebelo, en la RM se encontró a través de la vista Sagital de T1, un descenso de 8 mm debajo del foramen magno y 7 mm del canal vertebral compatible con el Síndrome de Arnold Chiari Tipo I. El desconocimiento de esta patología puede incidir en la calidad de vida ya que no se encuentran estudios para mejorar la calidad del paciente y conocer más la patología. Se descartó intervención quirúrgica luego de indicar tratamiento farmacológico.

Contribuciones de los autores: RA: conceptualización, investigación, metodología, redacción – borrador original; CM: redacción – borrador original, redacción – revisión y edición; MM: conceptualización, redacción – borrador original, redacción – revisión y edición; MM: redacción – borrador original, redacción – revisión y edición; FM: conceptualización, redacción – revisión y edición; OJ: conceptualización, administración de proyectos, recursos, supervisión, redacción – revisión y edición.

Conflicto de interés: Los autores declaran no tener ningún conflicto de interés.

Referencias

1. Pérez, L., Álvarez, A., Rodríguez, E., & Laud, L. (2017). Malformación de Chiari Tipo I en adultos. Un enfoque médico-quirúrgico. Parte I. Hospital Provincial José Ramón López Tabrane. Matanzas, Cuba. <https://www.medigraphic.com/pdfs/revmedele/me-2017/me175j.pdf>, pp.1107-1116.

2. Boronat, S. (2017). Estudio de la malformación de Chiari I: correlación clínico-radiológica en la infancia e investigación de la base genética. Universidad Autónoma de Barcelona. España. Tesis Doctoral. <https://www.tdx.cat/bitstream/handle/10803/458632/sbg1de1.pdf?sequence=1>, pp.225.
3. Ramírez, A., Valdés, R., & Mendoza, J. (2023). Malformación de Arnold-Chiari tipo I con siringomielia. *Rev. Cuban de Med*; Vol.62. No.1. Ciudad de la Habana. Cuba. http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0034-75232023000100003.
4. Royo, M. (2023). Síndrome de Arnold Chiari I y Enfermedad del Filum. Institut Chiari & Siringomielia & Escoliosis de Barcelona. <https://institutchiaribcn.com/arnold-chiari/>.
5. Masson, C., & Colombani, J. (2005). La malformation d'Arnold Chiari de type I à l'ère de l'imagerie par résonance magnétique. *Presse Med*; (34). [https://doi.org/10.1016/S0755-4982\(05\)84244-7](https://doi.org/10.1016/S0755-4982(05)84244-7). <https://www.sciencedirect.com/science/article/abs/pii/S0755498205842447>, pp.1662–1667.
6. Furtado, S., Thakar, S., & Hegde, A. (2011). Correlation of Functional Outcome and Natural History with Clinico radiological Factors in Surgically Managed Pediatric Chiari I Malformation. *Neurosurgery*;68(2). doi: 10.1227/NEU.0b013e31820206e5. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/21135728/>, pp.319–328.
7. Martínez Sabater, A. (2014). Malformación de Arnold-Chiari. La pérdida de la sonrisa. *Index Enferm*; Vol.23. No.4. Granada. España. <https://dx.doi.org/10.4321/S1132-12962014000300013>.
8. Fakhri, A., Shah, M., & Goyal, M. (2015). Advanced Imaging of Chiari I Malformations. *Neurosurg Clin N Am*;26(4). doi: 10.1016/j.nec.2015.06.012. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/26408061/>, pp.519-526.
9. Amado Vázquez, M., García Ramos, R., Avellaneda, A., García Ribes, M., Barrón, J., Gómez, C., y otros. (2009). Malformaciones de la unión cráneo-cervical (Chiari tipo I y siringomielia). Documento de consenso. Madrid, España: Editorial Médica A.W.W.E. S.A. (Alliance for World Wide Editing). Pág.28.
10. Kular, S., & Cascella, M. (2022). Chiari I Malformation. *StatPearls*. <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK554609/>.

11. García, L., Mendoza, M., Ortiz, I., Robles, A., & Ochoa, J. (2023). Leucoencefalopatía vascular: reporte de caso. *LATAM Revista Latinoamericana De Ciencias Sociales y Humanidades*, 4(2). <https://doi.org/10.56712/latam.v4i2.975>, pp.5187–5194.
12. Medina, J., Sostoa, G., Recalde, L., & Canata, M. (2006). Malformación de Arnold Chiari tipo I con edema de papila bilateral. *Pediatr. (Asunción)* vol.33 no.1 Asunción. http://scielo.iics.una.py/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1683-98032006000100008.
13. Leon, T., Kuhn, E., Arynchyna, A., Smith, B., Tubbs, S., Johnston, J., y otros. (2019). Patients with “benign” Chiari I malformations require surgical decompression at a low rate. *J. J Neurosurg Pediatr*; 4;23(4). doi: 10.3171/2018.10. PEDS18407. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/30611156/>, pp.423-498.
14. Romero, D., García, C., Jaime, A., & Vargas, D. (2022). Malformación de Arnold Chiari tipo 1 en embarazada, reporte de caso clínico. *Ginecol Obstet Mex*;90(08). <https://doi.org/10.24245/gom.v90i8.4092>.

© 2024 por los autores. Este artículo es de acceso abierto y distribuido según los términos y condiciones de la licencia Creative Commons Atribución-NoComercial-CompartirIgual 4.0 Internacional (CC BY-NC-SA 4.0) (<https://creativecommons.org/licenses/by-nc-sa/4.0/>).