

Malformación de Chiari tipo I tratada con descompresión de la fosa posterior apoyada por ultrasonido intraoperatorio

Management of Chiari type I malformation with posterior fossa craniectomy
decompression supported by intraoperative ultrasound

Yasmany Fabian Rojas Meriño^{1*} <https://orcid.org/0000-0002-3083-1783>

Melba Zaldívar Santiesteban¹ <https://orcid.org/0000-0003-2290-7087>

Annetty Beatriz Aguilera Cruz¹ <https://orcid.org/0000-0003-2033-0579>

Cristian Daniel García Jacobi² <https://orcid.org/0000-0001-7703-264X>

Klaudia García Rodríguez² <https://orcid.org/0000-0003-4293-7339>

¹Hospital Pediátrico Universitario de Holguín “Octavio de la Concepción de la Pedraja”. Holguín, Cuba.

²Hospital Clínico Quirúrgico de Holguín “Lucía Íñiguez Landín”. Holguín, Cuba.

*Autor para la correspondencia: yfrojas1987@gmail.com

RESUMEN

Objetivo: Describir la utilidad intraoperatoria de la ultrasonografía en la descompresión de fosa posterior en la cirugía de la malformación de Chiari tipo I.

Caso clínico: Paciente masculino, de 11 años de edad, que acudió a consulta de Neurocirugía en el Hospital Pediátrico Universitario de Holguín “Octavio de la Concepción de la Pedraja”, acompañado de sus padres, quienes refirieron que hacía aproximadamente cuatro meses había tenido pérdida de la conciencia aguda, y, luego, comenzó con cefaleas occipitales opresivas. Dos meses después del inicio de las primeras manifestaciones, presentó movimientos involuntarios en las piernas, y dificultad para la deglución de los alimentos sólidos. Al examen físico se constató: fasciculaciones en la lengua, dismetría bilateral a predominio derecho, disdiadococinesia, Romberg con lateralización a la derecha, reflejos osteotendinosos aumentados a predominio crural, con *clonus* rotuliano derecho y tobillo

izquierdo, Babinski derecho. En la resonancia magnética de cráneo se observó descenso de las amígdalas cerebelosas, a través del agujero magno, y se diagnosticó malformación de Chiari tipo I. Se le realizó tratamiento quirúrgico: descompresión de la fosa posterior mediante craniectomía sin duroplastia, apoyado por ultrasonido intraoperatorio. El paciente evolucionó favorablemente.

Conclusiones: El ultrasonido intraoperatorio proporcionó información sobre la circulación del líquido cefalorraquídeo (LCR) a través de la unión craneoespinal. Con este resultado el equipo quirúrgico no tuvo que realizar la apertura dural y el paciente presentó una evolución satisfactoria.

Palabras clave: malformación de Chiari tipo I; craniectomía de fosa posterior; ultrasonido intraoperatorio.

ABSTRACT

Objective: To describe the intraoperative utility of ultrasonography in decompressing the posterior fossa in the Chiari type I malformation surgery

Case report: An 11-year old male patient went to the neurosurgery service at Octavio de la Concepción de la Pedraja University Pediatric Hospital in Holguín accompanied by his parents. They reported that approximately four months ago the child had lost acute consciousness, and he began with oppressive occipital headaches. Two months after the beginning of the first manifestations, he had involuntary movements in the legs, and difficulty swallowing solid foods. The physical examination showed fasciculations in the tongue, bilateral dysmetria at right predominance, dysdiadokokinesia, Romberg with lateralization to the right, osteotendinous reflexes increased to crural predominance, with right patellar clonus and left ankle, right Babinski. Magnetic resonance imaging of the skull showed a decrease in cerebellar tonsils, through the great hole, and Chiari type I malformation was diagnosed. He underwent surgical treatment, decompression of the posterior fossa by craniectomy without duroplasty, supported by intraoperative ultrasound. The patient evolved favorably.

Conclusions: Intraoperative ultrasound provided information on cerebrospinal fluid (CSF) circulation through the cranioespinal junction, which allowed the surgical team not to perform the dural opening and the patient had a satisfactory evolution.

Keywords: Chiari I malformation; posterior fossa craniectomy decompression; intraoperative ultrasound

Recibido: 01/02/2019

Aprobado: 21/08/2019

Introducción

La malformación de Chiari tipo I es la malformación cráneo-espinal más común. Fue descrita en 1891 por Hans Chiari.^(1,2) Es una deformidad congénita que se caracteriza por un desplazamiento caudal de las amígdalas cerebelosas a través del agujero magno y de una fosa posterior pequeña, lo que provoca compresión de las estructuras neurales y trastornos en la circulación del líquido cefalorraquídeo (LCR) a través de la unión craneoespinal.^(3,4)

El tratamiento quirúrgico está indicado siempre que existan manifestaciones clínicas relacionadas con la herniación de las amígdalas cerebelosas o siringomielia/hidrocefalia.⁽¹⁾ Es controversial si la duramadre debe ser abierta para una adecuada descompresión o no. Existen estudios que sugieren que 75 % de los neurocirujanos pediatras regularmente abren la duramadre;^(3,5) mientras que otros abren la duramadre en dependencia de una variedad de factores clínicos, radiográficos e intraoperatorios.^(6,7) Se describen buenos resultados con ambas variantes de tratamiento.^(8,9,10) El objetivo del tratamiento en los pacientes sintomáticos consiste fundamentalmente en restaurar la dinámica normal del LCR a través de la unión craneoespinal y eliminar la compresión de estructuras neurales.^(7,11)

El uso de la ultrasonografía en la cirugía de la malformación de Chiari es controversial; existen pocos estudios publicados sobre el tema. El objetivo de este artículo es describir la utilidad intraoperatoria de la ultrasonografía en la descompresión de fosa posterior en la cirugía de la malformación de Chiari tipo I.

Caso clínico

Paciente masculino de 11 años de edad, manualidad derecha, que acudió a la consulta de Neurocirugía en el Hospital Pediátrico Universitario de Holguín “Octavio de la Concepción de la Pedraja”, acompañado de sus padres, quienes refirieron que hacía aproximadamente cuatro meses tuvo pérdida de la conciencia aguda, y, luego, comenzó a presentar cefaleas occipitales opresivas, de moderada intensidad, que se aliviaba con analgésicos. Refirió la madre, que hace 2 meses comenzó a presentar movimientos involuntarios en las piernas, así como dificultad para la deglución de los alimentos sólidos.

Como datos positivos al examen físico se constató: fasciculaciones en la lengua, disimetría bilateral a predominio derecho, adiadococinesia, Romberg con lateralización a la derecha, reflejos osteotendinosos aumentados a predominio de las extremidades inferiores (EEII) (4+), *clonus* agotable rotuliano derecho y en tobillo izquierdo, y signo de Babinski en el pie derecho.

Se le realizó resonancia magnética de cráneo y unión craneoespinal (Fig. 1). Se apreció descenso de las amígdalas cerebelosas a través del agujero magno hacia el canal medular, con una medición máxima de 24 mm, que alcanzaba el borde inferior de la segunda vértebra cervical, con mayor descenso de la amígdala izquierda. Se observó defecto de cierre del arco posterior de la primera vértebra cervical. No hubo hidrocefalia, ni otras alteraciones estructurales cerebrales visibles por este estudio.



Fig. 1 - IRM de cráneo preoperatoria. Se observa descenso de la amígdala cerebelosa a través del agujero magno hasta el borde inferior de la vértebra C2.

Se discutió el caso en el colectivo de Neurocirugía pediátrica. Se determinó el tratamiento quirúrgico mediante craneotomía de fosa posterior, así como resección de los restos del arco posterior del atlas. Una vez completada la resección ósea, se realizó un ultrasonido intraoperatorio de la unión cráneo-espinal, en donde se pudo comprobar presencia de LCR en toda su extensión (de la unión), con latidos

trasmitidos. Por tanto, no se efectuó la apertura dural. El tratamiento quirúrgico se limitó solo a la resección ósea de la fosa posterior y el arco posterior de la primera vértebra cervical.

El paciente presentó una evolución clínica favorable: desapareció la dificultad para la deglución, mejoró progresivamente la dismetría, con respuesta policinética rotuliana derecha, y *clonus* agotable en el tobillo izquierdo.

Discusión

Las primeras aplicaciones de ecografía intraoperatoria en el ámbito neuroquirúrgico comenzaron en 1950.⁽¹²⁾ Durante la década del 80 del siglo pasado, el uso del ultrasonido intraoperatorio ganó popularidad entre los neurocirujanos pues los guiaba en la realización de biopsias y en la resección de tumores cerebrales.^(13,14) Esta opción luego fue adoptada por cirujanos espinales para imágenes intraoperatorias de la médula espinal.⁽¹⁴⁾

La mayor utilidad del ultrasonido a nivel cráneo-espinal es intraoperatoria, para una localización y caracterización adicional de las lesiones diana, así como en aplicaciones pediátricas.⁽¹⁵⁾ Aunque su uso intraoperatorio es controversial,^(16,17) numerosos son los autores que lo recomiendan en los disrafismos espinales y alteraciones del flujo de LCR, dentro de los cuales se incluye la malformación de Chiari, la diastematomielia y la siringomielia.^(7,18,19,20)

Yeh y otros en su estudio plantearon que, en general, la restauración de la dinámica normal de LCR a nivel de la unión cráneo-espinal se puede alcanzar solamente con la descompresión ósea, fundamentalmente en pacientes con malformación de Chiari tipo I. Una cirugía menos invasiva (solo la remoción ósea) está asociada a menor tasa de complicaciones y menor estadía hospitalaria que una cirugía más invasiva (descompresión ósea con duroplastia y remoción de las amígdalas cerebelosas). En su estudio, concluyeron que el uso de la ultrasonografía intraoperatoria fue efectiva en la decisión quirúrgica de la malformación de Chiari.⁽²¹⁾

En este paciente, el uso de ultrasonografía intraoperatoria proporcionó información sobre la circulación de LCR a través de la unión craneoespinal, lo que permitió al equipo quirúrgico tomar la decisión de no realizar apertura dural.

A manera de conclusión, durante la descompresión de la fosa posterior en la cirugía de la malformación de Chiari tipo I, el ultrasonido intraoperatorio es una herramienta de gran utilidad en la decisión del

neurocirujano para determinar la necesidad de realizar apertura dural, o no (es suficiente con la resección ósea).

Como principal limitación tenemos el hecho de que es un solo caso al que se le ha realizado este proceder, por lo cual no es posible generalizar su eficacia. Este es el primer caso descrito en Cuba al cual se le realizó la descompresión de la fosa posterior guiada por ultrasonido intraoperatorio en la cirugía de la malformación de Chiari.

Referencias bibliográficas

1. Ferreira Sabba M, Souza Renor B, Ghizoni E, Tedeschi H, Fernandes JA. Posterior fossa decompression with duraplasty in Chiari surgery: A technical note. *Rev Assoc Med Bras.* 2017 Nov [citado: 30/01/2019];63(11):946-9. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1590/1806-9282.63.11.946>
2. Buell TJ, Heiss JD, Oldfield EH. Pathogenesis and cerebrospinal fluid hydrodynamics of the Chiari I malformation. *Neurosurg Clin N Am.* 2015;26(4):495-9. DOI: 10.1016/j.nec.2015.06.003.
3. Hu Y, Liu J, Chen H, Jiang S, Li Q, Fang Y, et al. A minimally invasive technique for decompression of Chiari malformation type I (DEDMI study): study protocol for a randomized controlled trial. *BMJ Open.* 2015;5(4):e007869. DOI: 10.1136/bmjopen-2015-007869
4. Moscote-Salazar LR, Calderón-Miranda WG, Alvis-Miranda HR, Lee-Aguirre A, Alcalá-Cerra G. Malformación de Chiari Tipo I asociado a atrofia cerebelosa. Reporte de caso. *Rev Med Inst Mex Seguro Soc.* 2017 [citado: 30/01/2019];55(2):260-3. Disponible en: <https://www.medigraphic.com/cgi-bin/new/resumen.cgi?IDARTICULO=71945>
5. Kennedy BC, Kelly KM, Phan MQ, Bruce SS, McDowell MM, Anderson RCE, et al. Outcomes after suboccipital decompression without dural opening in children with Chiari malformation Type I. *J Neurosurg Pediatrics.* 2015 [citado: 30/01/2019];16(2):150-8. Disponible en: <http://doi.org/10.3171/2014.12.PEDS14487>
6. Genitori L, Peretta P, Nurisso C, Macinante L, Mussa F. Chiari type I anomalies in children and adolescents: minimally invasive management in a series of 53 cases. *Childs Nerv System.* 2000 [citado: 30/01/2019];16(10-11):707-18. DOI: 10.1007/s003810000338
7. Brock RS, Taricco MA, de Oliveira MF, de Lima Oliveira M, Teixeira MJ, Bor-Seng-Shu E. Intraoperative ultrasonography for definition of less invasive surgical technique in patients with Chiari Type I malformation. *World Neurosurg.* 2017;101:466-75.

8. Alamar M, Teixidor P, Colet S, Muñoz J, Cladellas J.M, Hostalot C, et al. Comparación del tratamiento de la malformación de Chiari tipo I mediante craneotomía suboccipital y resección del arco posterior de C1 con o sin duroplastia. Neurocirugía. 2008 Jun [citado: 30/01/2019];19(3):233-41. Disponible en: http://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1130-14732008000300003&lng=es
9. Holly LT, Batzdorf U. Management of cerebellar ptosis following craniovertebral decompression for Chiari I malformation. J Neurosurg. 2001 [citado: 30/01/2019];94(1):21-6. Disponible en: <https://doi.org/10.3171/jns.2001.94.1.0021>
10. Durham SR, Fjeld-Olenec K. Comparison of posterior fossa decompression with and without duraplasty for the surgical treatment of Chiari malformation Type I in pediatric patients: a meta-analysis. J Neurosurg Pediatr. 2008;2(1):42-9. DOI: 10.3171/PED/2008/2/7/042
11. Shane Tubbs R, Jerry Oakes W. Chiari Malformations. En: Winn HR, ed. Youmans and Winn Neurological Surgery. 7th ed. Philadelphia, PA: Elsevier; 2017. Chapter 190. p. 1531-40.
12. French L A, Wild JJ, Neal D. Detection of cerebral tumors by ultrasonic pulses. Cancer. 1950 [citado: 30/01/2019];3(4):705-8. Disponible en: <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/abs/10.1002/1097-0142%281950%293%3A4%3C705%3A%3AAID-CNCR2820030414%3E3.0.CO%3B2-L>
13. Díaz Naranjo YA, Figueredo Méndez JL. Ultrasonido intraoperatorio para detección de tumores intracraneales. Rev Cubana Neurol Neurocir. 2018 [citado: 30/01/2019];8(1):1-20. Disponible en: <http://www.revneuro.sld.cu/index.php/neu/article/view/272>
14. Vasudeva VS, Abd-El-Barr M, Pompeu YA, Karhade A, Groff MW, Lu Y. Use of Intraoperative Ultrasound During Spinal Surgery. Global Spine Journal. 2017 [citado: 30/01/2019];7(7):648-56. Disponible en: <http://nrs.harvard.edu/urn-3:HUL.InstRepos:34492200>
15. Emch TM, Krishnaney AA, Modic MT. Radiology of the Spine. In: Winn HR, ed. Youmans and Winn Neurological Surgery. 7th ed. Philadelphia, PA: Elsevier; 2017. Chapter 12. p. 193-214.
16. Lee A, Yarbrough CK, Greenberg JK, Barber J, Limbrick DD, Smyth MD. Comparison of posterior fossa decompression with or without duraplasty in children with Type I Chiari malformation. Childs Nerv Syst. 2014;30(8):1419-24. DOI:10.1007/s00381-014-2424-5
17. Chen J, Li Y, Wang T, Gao J, Xu J, Lai R, et al. Comparison of posterior fossa decompression with and without duraplasty for the surgical treatment of Chiari malformation type I in adult patients. Medicine. 2017 [citado: 30/01/2019];96(4):e5945. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1097/MD.00000000000005945>

18. Ganau M, Syrmos N, Martin AR, Jiang F, Fehlings MG. Intraoperative ultrasound in spine surgery: history, current applications, future developments. *Quant Imaging Med Surg.* 2018 [citado: 30/01/2019];8(3):261-7. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.21037/qims.2018.04.02>
19. Fan T, Zhao H, Zhao X, Liang C, Wang Y, Gai Q. Surgical management of Chiari I malformation based on different cerebrospinal fluid flow patterns at the cranial-vertebral junction. *Neurosurg Rev.* 2017 [citado: 30/01/2019];40(4):663-70. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/28181025>
20. Cui LG, Jiang L, Zhang HB, Liu B, Wang JR, Jia JW, et al. Monitoring of cerebrospinal fluid flow by intraoperative ultrasound in patients with Chiari I malformation. *Clin Neurol Neurosurg*;113(3):173-6.
21. Yeh DD, Koch B, Crone K. Intraoperative ultrasonography used to determine the extent of surgery necessary during posterior fossa decompression in children with Chiari malformation Type I. *J Neurosurg Pediatrics.* 2006 [citado: 30/01/2019];105(1):26-32. Disponible en: <https://pdfs.semanticscholar.org/be59/7cb798ad96c86ddb1dc3822dd1d6630149ae.pdf>

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener conflictos de intereses.

Contribución de los autores

Yasmany Fabian Rojas Meriño. Conceptualización, diseño y ejecución de la revisión bibliográfica. Redacción del documento. Obtención de las imágenes.

Melba Zaldívar Santiesteban. Recolección de información bibliográfica y redacción/visión del documento.

Annety Beatriz Aguilera Cruz. Recolección de información bibliográfica y redacción/visión del documento.

Cristian Daniel García Jacobi. Recolección de información bibliográfica.

Klaudia García Rodríguez. Recolección de información bibliográfica.