



**UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE
MÉXICO**

**DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE POSGRADO
FACULTAD DE MEDICINA**

**INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL
DELEGACIÓN 3 SUROESTE DEL DISTRITO FEDERAL
UNIDAD MÉDICA DE ALTA ESPECIALIDAD
HOSPITAL DE ESPECIALIDADES
CENTRO MÉDICO NACIONAL SIGLO XXI
“DR. BERNARDO SEPÚLVEDA GUTIÉRREZ”**

***“EXPERIENCIA CLÍNICA EN EL TRATAMIENTO
QUIRÚRGICO DE LA MALFORMACIÓN DE CHIARI
TIPO I EN EL HOSPITAL DE ESPECIALIDADES DEL
CENTRO MÉDICO NACIONAL SIGLO XXI”***

**TESIS DE POSGRADO
QUE PARA OBTENER EL TÍTULO DE
ESPECIALISTA EN NEUROCIRUGÍA**

P R E S E N T A

DR. MILTON INOCENCIO RUIZ FLORES

ASESOR:

**DR. GERARDO GUINTO BALANZAR
MÉDICO JEFE DEL SERVICIO DE NEUROCIRUGÍA Y MÉDICO
ADSCRITO AL MÓDULO DE BASE DE CRANEO DEL HOSPITAL
DE ESPECIALIDADES “DR. BERNARDO SEPÚLVEDA”**

**DR. JOSÉ LUIS CAMARENA JIMÉNEZ
MÉDICO ADSCRITO AL MÓDULO DE COLUMNA VERTEBRAL
DEL HOSPITAL DE ESPECIALIDADES “DR. BERNARDO
SEPÚLVEDA”**



IMSS

MÉXICO, D. F.

FEBRERO 2011



Universidad Nacional
Autónoma de México



UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.



REGISTRO NACIONAL DE TESIS DE ESPECIALIDAD

IMSS

Delegación: 3 S.O. **Unidad de Adscripción:** UMAE Hospital de Especialidades CMN Siglo XXI.

Autor:

Apellidos

Paterno: Ruiz

Materno: Flores

Nombre (s): Milton Inocencio

Matricula: 99163027 Especialidad: Neurocirugía Fecha de Graduación: 28/02/2011

Asesor:

Apellidos

Paterno: Quinto

Materno: Balanzar

Nombre (s): Gerardo

Apellidos

Paterno: Camarena

Materno: Jiménez

Nombre (s): José Luis

Número de registro. R-2010-3601-71

Titulo de la Tesis:

“EXPERIENCIA CLÍNICA EN EL TRATAMIENTO QUIRÚRGICO DE LA MALFORMACIÓN DE CHIARI TIPO I EN EL HOSPITAL DE ESPECIALIDADES DEL CENTRO MÉDICO NACIONAL SIGLO XXI”

Resumen: **Introducción:** La malformación de Chiari se caracteriza por alteraciones en el desarrollo de la fosa posterior, unión cráneo vertebral, unión bulbo-medular y médula espinal; la etiología y tratamiento óptimo siguen siendo controvertidos^{1,2,3,6}. Se presenta en pacientes de 35-45 años. El tratamiento quirúrgico individualizado es la opción de elección. **Material y métodos:** Se realizó un estudio transversal, retrospectivo, descriptivo y observacional de todos los casos registrados en el archivo clínico de la UMAE HE CMN SXXI, por medio del expediente clínico, en el período comprendido del 01 de Enero del 2005 al 01 de Enero del 2010. **Resultados:** 26 pacientes, 6 hombres y 20 mujeres, la edad promedio fue de 50 años, el cuadro clínico se caracterizó por: compresión de las estructuras a nivel del foramen magno, síndrome centromedular, alteración en la dinámica del LCR y datos cerebelosos; tiempo de evolución medio de 63 meses. Se encontraron 4 tipos de procedimientos quirúrgicos, con mejoría clínica en el 77.75%. Fístula de LCR, infección de herida quirúrgica y meningitis fueron complicaciones encontradas. La media de días de estancia hospitalaria fue de 18 días. No hubo mortalidad documentada. **Discusión:** En estos pacientes el tratamiento quirúrgico sigue siendo la mejor opción, para mejorar la sintomatología y restablecer su calidad de vida. **Conclusión:** La descompresión de la fosa posterior en cualquiera de las modalidades encontradas en este estudio resultan eficaces, sin embargo la craneotomía suboccipital, resección de arco de C1, amigdalopexia sin plastia dural parece ser una excelente opción, sencilla, eficaz y segura.

Palabras Clave

1) Malformación de Chiari tipo I

2) Craneotomía suboccipital

3) Hidrocefalia

4) Complicaciones posquirúrgicas

Páginas: 64

Ilustraciones: 20

Tipo de Investigación: _____

Tipo de Diseño: _____

Tipo de Estudio: _____

DRA. DIANA G. MENEZ DÍAZ.
DIRECCIÓN DE EDUCACIÓN E INVESTIGACIÓN EN SALUD.
UMAE HOSPITAL DE ESPECIALIDADES "DR. BERNARDO SEPÚLVEDA".
CENTRO MÉDICO NACIONAL SIGLO XXI.

DR. GERARDO GUINTO BALANZAR.
JEFE DEL SERVICIO DE NEUROCIRUGÍA.
PROFESOR TITULAR DE NEUROCIRUGÍA
ASESOR DE TESIS.
UMAE HOSPITAL DE ESPECIALIDADES "DR. BERNARDO SEPÚLVEDA".
CENTRO MÉDICO NACIONAL SIGLO XXI.

DR. JOSE LUIS CAMARENA JIMENÉZ.
ASESOR DE TESIS.
MÉDICO ADSCRITO AL SERVICIO DE NEUROCIRUGÍA.
UMAE HOSPITAL DE ESPECIALIDADES "DR. BERNARDO SEPÚLVEDA".
CENTRO MÉDICO NACIONAL SIGLO XXI.

Dedicatoria

Mi Tesis la dedico con todo mí ser...

...a Dios. Gracias por permitirme la oportunidad de vivir y de disfrutar del tesoro invaluable que son mi familia, mis amigos y la profesión médica...

... con el cariño de mi corazón a mis padres que me dieron la vida y han estado conmigo a lo largo de mi existencia. Gracias Padres y hermanos por darme las herramientas para construir mi futuro, por darme el impulso, por dedicarme su vida y todo su amor sin condición y hacer posible alcanzar un triunfo más en mi vida...

...a mi esposa Alma Guadalupe por compartir la dicha de la vida y darme una hija hermosa y tierna Alma Mónica que me han acompañado fieles e incondicionales en mi caminar de la especialidad y, que en momentos difíciles fueron mi aliento, energía y sentido de la vida para continuar avanzando en mi formación académica como neurocirujano. Gracias mis niñas preciosas y tesoro del alma que Dios me dio.

... a mis amigos, por ser incondicionales, invaluable, perdurables y auténticos. Los llevo en el pensamiento y en mi recuerdo a todo momento...

... a mis compañeros de generación Romero, Vargas y Ventura por todas esas experiencias inolvidables que vivimos juntos y que en momentos difíciles estuvimos juntos como hermanos y aprendimos a forjar el carácter...

... a los pacientes que su vida en mis manos confiaron entregados de forma plena y a ojos cerrados...

... a todos los que son testigos de mi destino, quedo eternamente agradecido...

... a mis maestros, que más que eso fueron grandes amigos y por las invaluable enseñanzas que en mi trayectoria sembraron...

ÍNDICE

RESUMEN.	1
DATOS DEL AUTOR.	2
1.1.0 INTRODUCCIÓN.	3
Antecedentes Históricos	4
1.1.1 Definición de Enfermedad de Chiari tipo I	6
1.2.1 Epidemiología.	6
1.3.1 Fisiopatología e Histopatología.	7
Clasificación de Malformación de Chiari	
1.4.1 Manifestaciones Clínicas.	10
1.5.1 Diagnóstico	12
1.6.1. Modalidades del Tratamiento.	12
1.7.1 Pronóstico	19
1.8.1 Complicaciones	19
2.0.0. PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA.	20
3.0.0. HIPÓTESIS.	22
4.0.0. OBJETIVOS.	24
5.0.0. MATERIAL Y MÉTODOS.	26
5.1.0 Diseño del estudio.	27
5.1.1 Universo de trabajo	27
5.1.2 Variables	28
5.1.3 Procedimiento	29
5.1.4 Análisis estadístico	30
5.1.5 Consideraciones éticas	30
6.0.0. RESULTADOS.	31
6.1.0 Ilustración de casos representativos.	42
7.0.0. DISCUSIÓN.	45
8.0.0. CONCLUSIONES.	51
9.0.0. REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS.	55
10.0.0 ANEXOS	59

RESUMEN.

Introducción: La malformación de Chiari se caracteriza por alteraciones en el desarrollo de la fosa posterior, unión cráneo vertebral, unión bulbo-medular y médula espinal; la etiología y tratamiento óptimo siguen siendo controvertidos ^{1,2,3,6}. Se presenta en pacientes de 35-45 años. El tratamiento quirúrgico individualizado es la opción de elección.

Material y métodos: Se realizó un estudio transversal, retrospectivo, descriptivo y observacional de todos los casos registrados en el archivo clínico de la UMAE HE CMN SXXI, por medio del expediente clínico, en el período comprendido del 01 de Enero del 2005 al 01 de Enero del 2010.

Resultados: 26 pacientes, 6 hombres y 20 mujeres, la edad promedio fue de 50 años, el cuadro clínico se caracterizó por: compresión de las estructuras a nivel del foramen magno, síndrome centromedular, alteración en la dinámica del LCR y datos cerebelosos; tiempo de evolución medio de 63 meses. Se encontraron 4 tipos de procedimientos quirúrgicos, con mejoría clínica en el 77.75%. Fístula de LCR, infección de herida quirúrgica y meningitis fueron complicaciones encontradas. La media de días de estancia hospitalaria fue de 18 días. No hubo mortalidad documentada.

Discusión: En estos pacientes el tratamiento quirúrgico sigue siendo la mejor opción, para mejorar la sintomatología y restablecer su calidad de vida. **Conclusión:** La descompresión de la fosa posterior en cualquiera de las modalidades encontradas en este estudio resultan eficaces, sin embargo la craniectomía suboccipital, resección de arco de C1, amigdalopexia sin plastia dural parece ser una excelente opción, sencilla, eficaz y segura.

1. Datos del alumno

Ruiz

Flores

Milton Inocencio

017222127739

Universidad Nacional Autónoma de México

Facultad de Medicina

Neurocirugía

505025520

2. Datos del Asesor

Guinto

Balanzar

Gerardo

Camarena

Jiménez

José Luis

3. Datos de la tesis

“EXPERIENCIA CLÍNICA EN EL TRATAMIENTO QUIRÚRGICO DE LA MALFORMACIÓN DE CHIARI TIPO I EN EL HOSPITAL DE ESPECIALIDADES DEL CENTRO MÉDICO NACIONAL SIGLO XXI”

págs. 64.

2011.

INTRODUCCIÓN

1.1.0 INTRODUCCIÓN.

Aunque los síntomas de herniación de la fosa posterior fueron descritos por primera vez en 1804 por Portal, pero sin embargo no fue hasta 1883 cuando Cleland describió brevemente la correlación anatomopatológica de la herniación de la fosa posterior^{1,2,7}. La malformación de Chiari se caracteriza por alteraciones en el desarrollo de la fosa posterior, unión cráneo vertebral, unión bulbo-medular y médula espinal. Por otro lado tanto la etiología como el tratamiento óptimo de la malformación de Chiari I y la hidrosiringomielia asociada siguen siendo controvertidos^{1,2,3,6}.

La malformación de Chiari puede ser clasificada en cuatro variedades bien definidas^{1,3,15}, y la mayoría de ellas pueden manifestarse o diagnosticarse en la edad pediátrica; sin embargo, el Chiari I se diagnostica con mayor frecuencia en la segunda o tercera década de la vida, por el cual también es denominada como la variedad del adulto.³ La malformación de Chiari de tipo I (MCI) puede ser congénita o adquirida y se caracteriza por el desplazamiento caudal de las amígdalas cerebelosas (AC) a través del foramen magno (FM) hacia la porción cefálica del conducto cervical; puede o no estar asociada a siringomielia (SM) o hidrocefalia^{1,7}. El cuadro clínico^{3,7,13,14} varía desde pacientes completamente asintomáticos hasta los que presentan severo compromiso neurológico.

El manejo óptimo de cada paciente es individual; depende del grado de herniación rombo encefálica y de los hallazgos asociados tales como la hidrosiringomielia, hidrocefalia, las anomalías esqueléticas, el disrafismo medular y otras condiciones asociadas.

ANTECEDENTES HISTORICOS

Los síntomas de herniación de la fosa posterior fueron descritos por primera vez en 1804 por Portal no fue hasta 1883 cuando Cleland describió brevemente la

correlación anatomopatológica de la herniación de la fosa posterior y el cuadro clínico.^{1,2,3}

Utilizando cadáveres, Chiari, en 1891 patólogo austriaco^{1,3,6,11,15}, estudiaba a un grupo de pacientes que tenían parte del cerebro introducido dentro del canal cervical. A éstas malformaciones él las clasificó de acuerdo a la severidad del caso, desde el Tipo 1 (la forma más leve), donde la parte más baja del cerebelo, (amígdalas cerebelosas) se introduce un poco dentro del canal espinal cervical superior. Después se llega al Tipo III (la forma más severa), donde una porción grande y áreas importantes del cerebro descienden dentro de un saco, en la parte superior del canal cervical superior y del occipital.

Más tarde, en 1894, Arnold aportó una descripción anatomopatológico limitada al segundo de los subtipos anteriormente citados (Chiari tipo II); sin embargo actualmente el término de malformación de Arnold-Chiari quedó obsoleto por su poca contribución.

De tal forma que recientemente, la definición preferente de la herniación del cerebro caudal se le conoce como malformación de Chiari –tipo I, II, III y IV– para reconocer la contribución significativa de Chiari a la identificación de la lesión.

Por otro lado en el siglo XVI, el anatomista francés Estienne describió la cavitación quística de la médula espinal, que se asocia habitualmente a la malformación de Chiari.

El término siringomielia fue utilizado por primera vez por d'Angers en 1824 para describir cavitaciones dentro de la medula espinal; sin embargo el término siringomielia o syrinx ha sido utilizado de forma amplia en la bibliografía para referirse a cualquier cavidad quística dentro de la médula espinal.

El término más específico de hidromelia, fue utilizado posteriormente por Simon para diferenciar una cavidad estrictamente ependimaria lineal de las cavidades relacionadas con los elementos gliales o de otra naturaleza. Sin embargo, estos términos se utilizan con frecuencia indistintamente en la bibliografía.

1.1.1 Definición

La malformación de Chiari se refiere a defectos estructurales en el cerebelo y las estructuras óseas. Normalmente el cerebelo y partes del tallo cerebral se asientan en un espacio endentado en la parte posterior e inferior del cráneo y por encima del foramen magno. La malformación de Chiari Consiste en un desplazamiento hacia abajo de la porción caudal del cerebelo y, a veces, del tronco cerebral, situados por debajo del foramen magno (3 mm. por debajo de este foramen en el examen con resonancia magnética RM.)^{1,2,3,7,14,16}

La malformación de Chiari se presenta cuando el espacio óseo es más pequeño de lo normal, causando que el cerebelo y el tallo cerebral sean empujados hacia abajo dentro del foramen magno y del canal espinal superior. La presión resultante sobre el cerebelo y el tallo cerebral puede afectar las funciones controladas por esas áreas y bloquear el flujo del líquido cefalorraquídeo.

Los pacientes con Chiari I concurren a la consulta por síntomas originados por el compromiso de las estructuras de la unión craneovertebral, como puede ser la compresión del tronco encefálico, atrofia de medula espinal, compromiso de pares craneales bajos a nivel del foramen mágnum, Hidrocefalia y Siringomielia.

1.2.1 Epidemiología

El diagnóstico del Chiari tipo 1 se suele realizar en adultos jóvenes de 35 a 45 años de edad. La malformación de Chiari I ocurre más a menudo en mujeres que en hombres con una proporción de 3:1 a 3:2. Esta puede ser congénita o adquirida. En

dos tercios de los casos en la malformación de Chiari tipo 1 existe displasia occipital

1,3,6,8

Se han descrito en raras ocasiones manifestaciones clínicas muy tardías por encima de la sexta década de vida o bien se establece el diagnóstico de manera incidental tras la realización de RM. La incidencia de siringomielia en pacientes con Chiari I se presenta entre un 30 a 70 %, la proporción de mujer a hombre es de 1:1 a 2:1, con una persistencia de la misma de aproximadamente en el 10 % de los pacientes que fueron sometidos a tratamiento de la malformación de Chiari I. La incidencia³ de hidrocefalia en pacientes con malformación de Chiari I es del 35 al 45%. No hay suficientes datos que demuestren el factor hereditario como pre disponente, pero hay reportes en los que si existe antecedentes familiares positivos ya sea para malformación de chiari tipo I o para siringomielia, con un patrón autosómico dominante con reducida penetración o bien patrón autosómico recesivo.

No existe ningún método diagnóstico para predecir que pacientes se beneficiarán tras el tratamiento.

1.3.1 Fisiopatología e Histopatología.

La malformación de Chiari tipo I, fue descrita en 1891 como herniación de las amígdalas cerebelosas por debajo del foramen magno y dentro del canal cervical superior, subsecuentemente esta condición ha sido asociada con siringomielia en 30 al 70% e hidrocefalia 35 a 45 % de los pacientes ^{3,6,13,17}. La malformación de Chiari I, puede ser congénita o adquirida; sin embargo, la etiología es desconocida y se asocia con anomalías de las estructuras óseas a nivel de la unión cráneo vertebral. A diferencia de los otros tipos de malformaciones de Chiari, la de tipo I predomina en la segunda y tercera década de la vida y es referida como la malformación de Chiari del adulto.

La malformación de Chiari puede ser clasificada por la gravedad del trastorno y de las partes del cerebro que están involucradas dentro del canal espinal cervical y la región occipital.^{2,3,15}

El *tipo I* involucra la extensión de las amígdalas cerebelosas dentro del foramen magno, sin involucrar al tallo cerebral. Normalmente, sólo la médula espinal pasa por este canal medular. Puede no causar síntomas. Es la forma más común de malformación de Chiari y generalmente se observa por primera vez en la adolescencia o en la edad adulta, a menudo es incidental durante un examen para otra afección.

El *tipo II*: También llamada malformación clásica, involucra la extensión de los tejidos cerebelosos y del tallo cerebral dentro del foramen magno. Además, el vermis cerebeloso puede estar completo, parcialmente o ausente. Generalmente está acompañado por un mielomeningocele o espina bífida que se produce cuando el canal espinal no se cierra antes del nacimiento, causando que la médula espinal y su membrana protectora sobresalgan a través de un orificio en la espalda. El mielomeningocele generalmente da como resultado una parálisis parcial o completa por debajo del nivel del mielomeningocele. El término malformación de Arnold-Chiari es específico de la malformación de tipo II.

El *tipo III*: Es la forma más grave. El cerebelo y el tallo cerebral sobresalen o se hernian a través del foramen magno hacia la médula espinal. Parte del cuarto ventrículo del cerebelo, también puede sobresalir por el orificio y dentro de la médula espinal. En raras ocasiones, el tejido cerebeloso herniado puede causar encefalocele occipital o bien meningocele. El tipo III causa graves defectos neurológicos.

El *tipo IV*: Involucra un cerebelo incompleto o poco desarrollado, una afección conocida como hipo o aplasia cerebelosa. En esta rara forma de malformaciones de

Chiari, las amígdalas cerebelosas están ubicadas más abajo en el canal espinal, faltan partes del cerebelo, y pueden ser visibles porciones del cráneo y la médula espinal.

En 1998 Iskandar describe la forma 0, en 5 pacientes que presentan cuadro clínico de enfermedad de Chiari sin evidencia radiológica de ectopia cerebelosa

Para comprender mejor los aspectos clínicos complejos de la malformación de Chiari I, es necesario analizar individualmente los hallazgos anatómicos.

1.- Herniación de amígdalas cerebelosas: Hay evidencia clínica y experimental que la herniación crónica de las amígdalas cerebelosas puede ser atribuida a un hipodesarrollo del hueso occipital y un cerebelo apretado en una fosa posterior muy pequeña, lo que condiciona el descenso de las amígdalas cerebelosas a través del foramen magno. Todos los estudios morfométricos de la fosa posterior sugieren que fundamentalmente el defecto se debe al hipodesarrollo del hueso occipital originado de las sómitas del mesodermo paraxial.

Sin embargo muchos autores han tratado de determinar la posición normal de las amígdalas cerebelosas^{3,17}, en 1985 Aboulezz y col. Definen como la posición normal de la amígdala cerebelosa a 5 mm del borde del foramen magno. Barkovich lo reduce a 2 mm. En 1992 Mikulis comenta que las amígdalas asciende con forme pasa la edad, de tal manera que en la tercera década de la vida es de 5 mm, de la cuarta a la octava es de 4mm. En 1998 Iskandar describe la forma 0, en 5 pacientes que presentan cuadro clínico de enfermedad de Chiari sin evidencia radiológica de ectopia cerebelosa. En el 2000 Meadows reporta varios pacientes asintomáticos con ectopias cerebelosas de 7 a 25 mm. De tal suerte entonces que desde el punto de vista radiológico una herniación significativa de las amígdalas cerebelosas, pueden ser asintomáticos, por lo que el criterio radiológico es un criterio relativo y deberá complementarse con el cuadro clínico patológico para determinar el tratamiento.

2.- La siringomielia,^{3,7,13,18} es una cavitación en la medula espinal que no involucra al canal central del cordón espinal. Este término de lesión quística es empleado por dos razones, una por que el flujo del LCR en el canal central medular no se ha demostrado en humanos y dos porque es muy difícil demostrar una comunicación real entre la cavidad siringomiélica y el canal medular central en los pacientes con malformación de Chiari I.

La siringomielia se presenta en el 30 a 70% de los pacientes con enfermedad de Chiari tipo I, sin embargo aun es controversial en cuanto a su origen patológico, evolución y progresión de la siringomielia. Se han propuesto tres teorías para explicar la su fisiopatología: teoría de la hidrodinámica postulada por Gardner, la teoría de la disociación de presión cerebro espinal propuesta por Williams y la teoría del pistón por Oldfield, sin embargo no hay una ampliamente aceptada, pero esta última con estudios de dinámica de LCR en RM y por ultrasonido transoperatorio es la más convincente.

3.- La hidrocefalia, está presente en el 35 al 45 % de los pacientes con malformación de chiari tipo I y del 7 al 9% de los pacientes con siringomielia. Sin embargo su mecanismo fisiopatológico aun no es del todo claro, aunque la obstrucción de la circulación del LCR en la fosa posterior, principalmente a nivel del foramen de Magendie y la cisterna magna por la herniación de las amígdalas cerebelosas, son las estructuras que se ven más implicadas en la fisiopatología; además se asocia a una fosa posterior estrecha que altera la dinámica de la circulación del LCR del espacio infratentorial al supratentorial, y que por otro lado condiciona aumento en el tamaño del IV ventrículo que incrementa la herniación de las amígdalas hacia abajo.

1.4.1 Manifestaciones clínicas

El cuadro clínico de la malformación de chiari tipo I, comprende una gran lista de manifestaciones neurológicas, de acuerdo a la base patológica que sea mas predominante, de tal manera que se pueden distribuir como: herniación del las

amígdalas cerebelosas y compresión del tallo cerebral, siringomielia, hidrocefalia y alteración en la dinámica líquido cefalorraquídeo, y otros.

a).- Herniación de amígdalas cerebelosas y compresión de tallo cerebral. La cefalea es el más común síntoma en un 80 % de los pacientes, la cual es descrita como pesantez, opresión en la región occipito cervical, que se irradia al occipital, ojos, hombros y cuello. Característicamente este síntoma se exagera con el ejercicio y las maniobras de valsalva (toser, destornudar y al vomitar). Algunos presentan alteraciones visuales como visión borrosa, fotofobia, diplopía, alteración en los campos visuales, sin embargo a la exploración neurooftalmológica es normal. Las manifestaciones otoneurológicas son comunes como nistagmos, mareo, desequilibrio, presión en los oídos, tinitus, disminución de agudeza auditiva, vértigo, oscilopsias. Otros pacientes presentan datos de disfunción cerebelosa y afección de pares craneales bajos como disfagia, apnea del sueño, disartria, ronquera, temblor, tos persistente, palpitaciones, lipotimias, ataxia e incoordinación motora.

b).- Siringomielia:^{3,6,7,11} La sintomatología neurológica está presente en casi más del 90 % de los pacientes con siringomielia y malformación de Chiari I. Y en más del 60% de los pacientes con malformación de Chiari I pero sin siringomielia presenta síntomas menos graves. Dentro de estos síntomas se encuentra la presencia de disociación termoalgesia, parestesias, hiperestesias, dolor irradiado a dermatomas, disestesia de tipo quemante, alteración en la propiocepción, ataxia troncal, debilidad muscular, impotencia e incontinencia de esfínteres. Los más comunes reportados son atrofia muscular, espasticidad, incremento del tono muscular, Hiperreflexia, clonus y signo de Babinski.

c).- Hidrocefalia:^{3,7,13} Es otra forma de manifestación de cefalea en la malformación de Chiari tipo I. Esta cefalea es usualmente severa y se acompaña de otros datos clínicos de hipertensión endocraneal, como náusea, vómitos, vértigo, alteración visual, parálisis de músculos extra oculares y papiledema. Sin embargo la

alteración de la circulación del LCR puede originar otra sintomatología, como dolor en región suboccipital, dolor retro ocular, alteración visual, mareo, desequilibrio, tinitus y pérdida de la audición. Por otro lado, todos estos síntomas suelen exacerbarse tras la realización de maniobras de valsalva, las cuales incrementan la presión intracraneal.

d).- Otros síntomas que se han relacionado a esta patología pero que no tienen una clara explicación son la fatiga crónica, deterioro de la memoria y dolor lumbar.

1.5.1 Diagnóstico.

El diagnóstico^{2,3,7,8,9,13} es sospechado de acuerdo al curso clínico de la enfermedad y el cuadro clínico del paciente, pero ésta es confirmada con estudios de imagen. La RM es considerada el estudio más importante para establecer el diagnóstico y plan de tratamiento quirúrgico. En las proyecciones del T1 en corte sagitales de la unión cráneo cervical, usualmente se demuestra la herniación de amígdalas cerebelosas y siringomielia, sin embargo en cavidades pequeñas el T2 es más sensible. Los cortes axiales son importantes ya que provee datos sobre el patrón de crecimiento morfológico de las cavidades siringomiélicas, y determinar las superficies del cordón espinal que está en contacto con la zona de entrada de la raíz nerviosa. Esto es de importancia cuando se tiene planeado una derivación de la cavidad siringomiélica. La RM dinámica puede ayudar a analizar la circulación de LCR y poder decir cuál será la mejor opción quirúrgica. Por otro lado el USG es usado únicamente en el transoperatorio para identificar si la circulación del LCR se ha restablecido después de realizar el procedimiento quirúrgico.

1.6.1 Modalidades en el tratamiento.

Una gran variedad de procedimientos quirúrgicos han sido usados, a través de los años para el tratamiento de la malformación de Chiari I, pero la mayoría de ellos

pueden ser clasificados en tres grupos: descompresión de fosa posterior, derivación del LCR y tratamiento de anomalías asociadas.

1.- Descompresión de fosa posterior. (DFP) La descompresión del cerebelo y el cordón espinal han sido sugeridos como el principal tratamiento en la malformación de Chiari I con o sin siringomielia, desde 1930.

Hay muchas formas para la realización de la DFP, pero la indicación clara para cada una de ellas no es muy específica, sin embargo dependerá de las manifestaciones clínicas, hallazgos radiológicos, dinámica del LCR y la preferencia del cirujano.

A.- Craniectomía occipital;^{4,17} en los análisis histológicos se ha revelado que pacientes con Malformación de Chiari I, presentan incremento de las fibras de colágeno, nódulos hialinos y calcificaciones en las bandas de la duramadre en la unión cráneo vertebral. Esto explica porque algunos pacientes mejoran solo con la craniectomía occipital, la cual es un tratamiento simple para esta patología. Sin embargo autores que apoyan esta técnica recomiendan el uso de ultrasonido transoperatorio para corroborar si la circulación del LCR a través de la unión cráneo vertebral se ha normalizado. La extensión de la descompresión ósea es muy importante, porque una craniectomía amplia corre el riesgo de provocar una ptosis del cerebelo y recurrencia de los síntomas; pero por otro lado si la craniectomía es muy pequeña hay riesgo que el síndrome clínico persista. La craniectomía recomendada es aquella que sea suficiente para descomprimir y a la vez mantener los elementos neurales dentro de la fosa posterior; es decir, realmente es una ampliación del foramen magno más que una craniectomía. En promedio el tamaño de la craniectomía es de 2.5 a 3 cm, a cada lado de la línea media y ligeramente más pequeña en sentido antero posterior. Es recomendable resección del arco de C1 cuando las amígdalas han descendido por abajo del nivel de c1, ya que ocasionalmente también puede requerir remover la parte superior de la lamina de C2. Algunas modificaciones a la

craniectomía occipital clásica han sido sugeridas como es la técnica de craniectomía osteoplástica combinada con laminoplastía de C2, la cual consiste en craniectomía suboccipital por debajo del seno transversal hasta el agujero occipital y 5 cm a cada lado de la línea media.

B.- Manejo de la duramadre:^{4,8,10} Varias técnicas están disponibles para el manejo de duramadre, pero en todas ellas el principal objetivo es incrementar el volumen de la fosa posterior una vez realizada la craniectomía. La durotomía es un simple procedimiento que puede hacerse parcial o de espesor total en la duramadre, algunos autores recomiendan hacer únicamente micro incisiones en la capa externa de la duramadre, dejando intacta la capa interna; las incisiones pueden hacerse verticales, oblicuas, únicas o múltiples. Otros autores consideran que debe removerse por completo la capa externa de la duramadre en el sitio de la craniectomía. El riesgo que esto conlleva es la presencia de fistula de LCR en el postquirúrgico, ocasionada por el daño de la membrana aracnoidea; otra desventaja de este procedimiento es que no amplía suficientemente la fosa posterior. Por otro lado la durotomía de espesor total también puede ser considerada pero al igual que las micro incisiones el riesgo de fistula de LCR debe ser considerado.

Sin embargo la mayoría de las publicaciones sugieren la realización de duroplastía, porque se ha visto que este procedimiento provee de más amplitud a la fosa posterior con menor riesgo de fistula de LCR. En esta técnica se prefiere realizarla en forma de Y, en donde el segmento vertical se realiza sobre el cordón espinal y las ramas se realizan sobre la superficie de los hemisferios cerebelosos. Los injertos pueden ser autólogos, cadavéricos o heterólogos.

C.- Manipulación de aracnoides y amígdalas cerebelosas:^{4,8,17,18} El problema central en esta patología no solo radica en el tamaño pequeño de la fosa posterior, sino también de la patología aracnoidea en el foramen magno y del cuarto ventrículo. Por ello algunos autores sugieren que debe realizarse este procedimiento para evitar el

fracaso en la cirugía. Es muy importante en este procedimiento realizar el cierre de la duramadre a sello de agua para evitar fistula de LCR, debido a la manipulación de la membrana aracnoidea.

La manipulación de la membrana aracnoidea debe realizarse bajo microscopio, para identificar el complejo de arteria cerebelosa posteroinferior (PICA) y evitar daño vascular, ya que descansan debajo las amígdalas cerebelosas, pero hay que recordar que se acompaña de otras malformaciones por lo que puede presentar una trayectoria aberrante.

En este procedimiento el primer paso es la liberación de las membranas aracnoideas, para restablecer el flujo del LCR, y el segundo paso es la manipulación de la amígdala, la cual consiste en coagulación bipolar de estas estructuras de manera unilateral, en su cara dorsal hasta lograr un ascenso de las mismas por arriba del foramen magno, al mismo tiempo se deja intacta la piamadre y la aracnoides para garantizar la retracción y ascenso de las mismas. Este procedimiento no se encuentra indicado cuando las amígdalas cerebelosas descienden más allá de la lámina de C2.

Si las amígdalas no pueden ser elevadas con electrocoagulación, la siguiente opción es la resección de las mismas. Las amígdalas cerebelosas, son estructuras localizadas en el polo inferior de los hemisferios cerebelosos, sin embargo no se ha demostrado ningún déficit neurológico agregado después de la resección de las mismas, ya que las funciones exactas de estas estructuras no son conocidas aun. La mejor técnica quirúrgica para la resección de la misma es un abordaje subpial, por lo cual el aspirador ultrasónico puede de ser de gran ayuda para dicho procedimiento. La hemostasia del lecho quirúrgico es muy importante, el cual no es difícil ya que resulta un lecho quirúrgico gliótico. Por otro lado los materiales hemostáticos como celulosa oxidada es una buena elección, sin embargo se prefiere no dejar ningún tipo de hemostático ya que puede favorecer la obstrucción del LCR. En este procedimiento es muy importante no olvidar las estructuras vasculares, ya que al ser lesionadas pueden

resultar graves complicaciones. Una vez realizada la resección de las amígdalas de manera completa, el LCR debe fluir desde el IV ventrículo si esto no ocurre es necesario realizar una derivación ventrículo subaracnoideo. Al catéter intraventricular proximal se sugiere realizar múltiples perforaciones y en el distal una o dos son suficientes.

Por otro lado algunos autores proponen la resección de las amígdalas sin la necesidad de realizar craneotomía suboccipital,¹⁸ este procedimiento ha sido usado ampliamente en la población pediátrica, la cual consiste en un abordaje suboccipital en la línea media, a nivel de la unión atlanto occipital, se realiza una incisión en forma de cruz, la porción vertical se extiende desde el occipital al borde superior del arco de C1, y el horizontal se traza a un centímetro a cada lado de la línea media, se realiza resección subpial y se coloca un sustituto de duramadre sintético en el sitio del defecto dural.

2.- Derivación del LCR.^{4,8,12,16,18} Hay evidencias que pacientes sometidos a descompresión de la fosa posterior presentan reducción del tamaño de la siringomielia, pero hay algunos pacientes en quienes esto no ocurre. Por otro lado hay también en grupo de pacientes quienes demuestran mayor síntomas relacionados a la siringomielia que a la herniación de las amígdalas per se. En aquellos pacientes que presentan un cuadro de siringomielia que se extiende a lo largo del estrecho conducto ependimario (más de 4 segmentos espinales) o que se extiende a lo largo del cordón medular, y que se demuestra una cavidad siringomiélica amplia en cortes axiales de RM, así como la presencia de una capa delgada de tejido que rodea la cavidad siringomiélica que corresponde al cordón espinal; en este caso en particular la derivación siringo subaracnoideo deber ser considerada como primera opción terapéutica o bien como único procedimiento.

El procedimiento puede realizarse con una laminectomía o laminotomía, un nivel es suficientemente amplio para la realización de la derivación, a menos que exista la

presencia de un septo será necesario abordar otro nivel. El abordaje sobre la línea media deber ser realizada, y considerar que la mielotomía deber ser realizada con cuidado por el riesgo de incrementar el déficit neurológico. Por lo que el sitio de la mielotomía deber ser planeada cuidadosamente, por varias razones: difícil de reconocer la línea media, particularmente en áreas de inflamación o trauma, esto puede favorecer la pérdida de las relaciones anatómicas hacia las columnas posteriores. Además la siringomielia demuestra un crecimiento particular, de tal forma que la línea media no es una ruta corta desde el espacio subaracnoideo a la cavidad siringomielica. Por ello la mayoría los autores concluye que deberá realizarse la incisión sobre el cordón espinal a nivel de la zona de entrada de las raíces dorsales; sin embargo otros cirujanos sugieren la realización en el sitio donde se demuestra más delgado el parénquima del cordón medular independientemente de los síntomas predominantes. La corpectomía debe realizarse de manera longitudinal y de tamaño suficiente para la colocación del catéter. La hemostasia del lecho quirúrgico es importante para evitar la disfunción del catéter. Por otro lado el uso de los potenciales evocados transoperatorios ayuda a realizar un procedimiento más seguro. Un catéter de silicón es de elección para llevar a cabo la derivación, el cual se coloca en el conducto ependimario con dirección cefálica, de presentar resistencia no deberá forzarse, ya que pueden presentar septos transversos, longitudinales o ambos. En tal caso de ser previamente valorado por IRM o US, deberá emplearse la endoscopia para comunicar las cavidades y romper los septos. Cuando no es posible la comunicación de las cavidades deberá valorarse una segunda intervención para derivar la otra cavidad siringomielica de acuerdo a la evolución. Una vez colocado el catéter deberá fijarse a la piamadre con un nylon del 8-0. El extremo distal se coloca en la cara posterior del cordón medular en dirección cefálica, sin embargo presenta riesgo de disfunción por lo que otros autores consideran que la mejor elección es la colocación en el espacio subaracnoideo ventrolateral del cordón medular, anterior al ligamento

dentado; debido a que la circulación del LCR en el espacio subaracnoideo espinal es en la cara posterior del cordón medular de arriba hacia abajo y en la cara anterior circula de abajo a arriba, sin embargo la fisiopatología de la malformación de Chiari I en la siringomielia aun no está bien conocida con la derivación siringosubaracnoideo, ya que aun con la presencia de las amígdalas impactadas se puede resolver la siringomielia sin haberse restaurado la circulación del LCR en la unión cráneo vertebral con la descompresión.

La derivación siringoperitoneal y siringopleural son otras alternativas cuando la derivación siringosubaracnoideo y descompresión de la fosa posterior han fracasado. Cuando la malformación de Chiari I cursa con hidrocefalia, el primer paso es el tratamiento de la misma. La derivación ventrículo peritoneal es una buena opción para el tratamiento, sin embargo últimamente la tercer ventriculostomía por endoscopía se ha propuesto como una alternativa.

3.- Tratamiento de anomalías relacionadas:^{4,8} en esta apartado la descompresión de la fosa posterior es la primera elección y seguida de la patología agregada. En algunos casos cuando es secundaria a lesión de fosa posterior, evidentemente la resección de la lesión resuelve el problema clínico de compresión de tallo cerebral. Si se trata de patología concerniente a C1 y C2, el tratamiento estará encaminado de acuerdo a la patología y elementos anatómicos involucrados.

4.- Resolución espontanea:^{1,2,4,8,9} hay algunos casos anecdóticos en los que se ha resuelto de manera espontanea la malformación de Chiari I.

La primera teoría se basa en el aumento de la presión venosa, tal es el caso de los aneurisma de la vena de Galeno y enfermedades oclusivas venosas, ya que una vez resueltas se revierte la sintomatología característica de la malformación de Chiari I. La segunda teoría es la recanalización de la hidrocefalia supratentorial sub clínica. La tercera teoría en la cual se sugiere que las maniobras de valsalva aumentan la presión dentro la cavidad siringomielia, la cual realiza disección del espacio entre la cavidad

siringomiélica y el espacio subaracnoideo, creando una especie de fistula de tal forma que permite la comunicación de los dos espacio y así se restable la circulación del LCR al espacio subaracnoideo. Y por último la cuarta teoría en la que se establece que en los niños el crecimiento de la fosa posterior permite el ascenso de las amígdalas a la porción intracraneal y permite la regresión de la sintomatología.

1.7.1 Pronóstico.

De acuerdo a los múltiples tratamientos empleados en la enfermedad de chiari I, la mayoría de los reportes coinciden en una resolución del 80 al 90 %, pero sin embargo hay otros estudios en los que se arrojan mejores resultados^{4,10,14,17,18}. La mejoría o resolución de la patología fue por correlación de los síntomas relacionados a la compresión del tallo cerebral, cefalea, cervicalgia, desequilibrio, apnea del sueño y síncope. Sin embargo los síntomas relacionados a la siringomielia tienen peor pronóstico, ya que la siringomielia per se produce daño irreversible en el cordón espinal.

1.8.1 Complicaciones:

Aunque los tratamientos empleados son muy seguros, se han reportado varias complicaciones^{4,10,14,17,18}. La más frecuente es la presencia de fistula de LCR; la segunda es el hematoma y hemorragia del lecho quirúrgico que causa compresión del tallo cerebral aunque es extremadamente rara; otra complicación es la infección de la herida quirúrgica y meningitis, y finalmente el daño neurológico principalmente secundario a la lesión de las estructuras vasculares durante la manipulación de la fosa posterior, aracnoides y amígdalas.

Las complicaciones relacionadas a las estructuras óseas se dividen en dos grupos: la craneotomía y por otro lado la laminectomía.

Una craniectomía amplia provoca ptosis de la parte inferior del cerebelo a través de la craniectomía, generalmente se presenta con empeoramiento de la cefalea y sin mejoría de los síntomas, el dolor es localizado principalmente en la región suboccipital y con irradiación a la frente y al mentón. Esta complicación puede ser tratada con craneoplastía para reducir el defecto de la craniectomía.

En cuanto a la remoción del arco de C1, causa inestabilidad en el 7% de los pacientes, por lo que es importante mantener la integridad de C2 y sus estructuras de fijación.

En cuanto a la derivación de lairingomielia, las complicaciones son las mismas que para otras derivaciones como son infección, disfunción de la derivación, etc.

Sin embargo algunos pacientes no presenta mejoría tras ser intervenidos quirúrgicamente, algunas consideración a tomar en cuenta son la presencia de cicatriz en la fosa posterior, adherencias aracnoideas, inadecuada descompresión de la fosa posterior, pseudomeningocele, ptosis cerebelar, falla del flujo de LCR en el IV ventrículo y un inadecuado diagnóstico.

PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA

2.0.0. PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA

Como es bien documentada la malformación de Chiari presenta varios subtipos, sin embargo la tipo I o bien llamada del adulto, motivo de estudio en este protocolo, se presenta en el adulto joven de 35 a 46 años de edad³, representando un problema importante de salud para los pacientes que se encuentran en plena etapa productiva; debido a la progresión de la enfermedad en algunos casos silente y sintomatología vaga, su evolución natural encamina al paciente a presentar incapacidades psicomotoras irreversibles y en algunos casos invalidez ^{2,13,18}. Por otro lado la malformación de chiari puede ser congénita o adquirida, las cuales pueden ser tratadas quirúrgicamente. Una vez que los pacientes son sometidos a tratamiento quirúrgico la mejoría clínica se alcanza hasta en un 80 ó 90%; sin embargo hay reportes con mejores expectativas. De ahí la importancia de este estudio, una vez diagnosticado el paciente, ofrecerle el mejor tratamiento quirúrgico de acuerdo a nuestra experiencia y basado en nuestra población mexicana, ya que esta unidad hospitalaria concentra gran parte de la población nacional. Por lo anterior pretendemos mejorar: la sintomatología, calidad de vida y reintegrarlo a sus actividades diarias y laborales.

Tomando en cuenta lo anterior surge la siguiente interrogante.

¿Cuál será la experiencia clínica en el tratamiento quirúrgico de la malformación de Chiari tipo I en el Hospital de Especialidades del Centro Médico Nacional Siglo XXI?

HIPÓTESIS

3.0.0. HIPÓTESIS

Existe alguna terapéutica más efectiva dentro de la experiencia clínica en el tratamiento quirúrgico de la malformación de Chiari tipo I en el Hospital de Especialidades del Centro Médico Nacional Siglo XXI.

OBJETIVOS

4.0.0. OBJETIVOS

4.1.1 OBJETIVO GENERAL.

Conocer la experiencia clínica en el tratamiento quirúrgico de la malformación de Chiari tipo I en el Hospital de Especialidades del Centro Médico Nacional Siglo XXI en el periodo comprendido de enero del 2005 a enero del 2010.

4.1.2 OBJETIVOS ESPECÍFICOS.

- 1.-Identificar la edad y el sexo más afectado por la malformación de Chiari I.
- 2.-Conocer cuál es la técnica quirúrgica más aplicada para la malformación de Chiari tipo I.
- 3.-Conocer la clínica pre y postquirúrgica en los pacientes sometidos a tratamiento quirúrgico.
- 4.-Determinar el número de días en estancia hospitalaria de acuerdo al procedimiento quirúrgico practicado.
- 5.-Identificar las principales complicaciones relacionadas con la intervención quirúrgica.

MATERIAL Y MÉTODOS

5.0.0. MATERIAL, PACIENTES Y MÉTODOS

5.1.0 DISEÑO DEL ESTUDIO.

Estudio transversal, retrospectivo, descriptivo y observacional.

5.1.1 UNIVERSO DE TRABAJO.

Los pacientes incluidos fueron todos aquellos con diagnóstico de malformación de Chiari tipo I, que acudieron a la UMAE HE CMNSXXI en el periodo comprendido de enero 2005 a enero del 2010.

SELECCIÓN DE LA MUESTRA

a. TAMAÑO DE LA MUESTRA

Todos los pacientes que fueron intervenidos quirúrgicamente, en el periodo comprendido de enero del 2005 a enero del 2010.

b. CRITERIOS DE SELECCIÓN

I.- CRITERIOS DE INCLUSIÓN.

- Pacientes con diagnóstico de malformación de Chiari tipo I y que fueron sometidos a tratamiento quirúrgico.
- Pacientes mayores de 18 años.
- Disponibilidad de expediente clínico completo y por lo menos dos consultas subsecuentes.
- Sin antecedentes de cirugía cráneo vertebral previa o cirugía para malformación de Chiari tipo I.
- Sin patologías asociada a nivel de la unión cráneo cervical diferente a la malformación de Chiari tipo I.

II.- CRITERIOS DE EXCLUSIÓN

- Sospecha de otra enfermedad diferente a malformación de Chiari tipo I.
- Paciente menores de 18 años.
- Pacientes que no cuenten en su expediente con notas de control postquirúrgico.
- Expedientes incompletos
- Antecedente de cirugía previa en unión cráneo vertebral de etiología diferente a la malformación de Chiari tipo I..
- Paciente que cursaron con re intervención por malformación de Chiari tipo I.
- Pacientes con antecedentes de traumatismos en unión cráneo vertebral.

5.1.2. DESCRIPCIÓN DE LAS VARIABLES

Dependientes

Variable	Definición conceptual	Definición Operacional	Indicador	Clasificación
Malformacion de Chiari tipo I	se presenta cuando el espacio óseo es más pequeño de lo normal, causando que el cerebelo y el tallo cerebral sean desplazado hacia abajo dentro del foramen magno y del canal espinal superior. La presión resultante sobre el cerebelo y el tallo cerebral puede afectar las funciones controladas por esas áreas y bloquear el flujo del líquido cefalorraquídeo	Valorado por los datos clínico y por RM	Presente Ausente	Cualitativa

Variables Independientes

Variable	Definición conceptual	Definición Operacional	Indicador	Clasificación
Sexo	El determinado por los cromosomas sexuales; la presencia de dos cromosomas X	Hombre Mujer	Hombre Mujer	Cualitativo

Edad	determina el sexo femenino y la de un cromosoma Y y otro X el sexo masculino Tiempo transcurrido desde el nacimiento de una persona	Edad en la que el paciente es intervenido quirúrgicamente.	Años	Cualitativo
Técnica quirúrgica	-Procedimiento quirúrgico empleado para la resolución de la malformación de Chiari de acuerdo al criterio del médico cirujano en la unión cráneo vertebral.	Craniectomía suboccipital y resección del arco C1 -Craniectomía y microperforación dural. -Craniectomía y plastia dural. -Craniectomía y amigdalopexia. Craniectomía, amigdalopexía y plastia dural. -Derivación del LCR por hidrocefalia o siringomielia.	Si - No	Cuantitativa Cualitativo
Días de estancia hospitalaria.	Tiempo transcurrido desde el día en que se realiza la intervención quirúrgica hasta el día de egreso del hospital.	Escalera ordinal	Números de días	Cuantitativos
Cuadro clínico	Conjunto de signos y síntomas derivados de la compresión del tallo cerebral, compromiso del cerebelo, afección de pares craneales bajos, alteración en el flujo del LCR, es decir los incluidos como parte de la malformación de Chiari I.	Presencia o ausencia en el pre y postquirúrgico.	Presencia Ausencia	Cualitativo
Complicaciones	Efecto indeseado posterior a la intervención quirúrgica que incrementa la morbimortalidad.	Fistula de LCR Infección de la herida quirúrgica Meningitis Hematoma del lecho quirúrgico. Lesión vascular Inestabilidad cervical Déficit neurológico agregado.	Especificar tipo.	Cualitativo

5.1.3 PROCEDIMIENTO.

Después de contar con la aprobación del comité local de investigación y revisar las variables en los expedientes clínicos del Dpto. de archivo del hospital, se procedió a la revisión de las notas quirúrgicas, nota de alta y de evolución. Se evaluó la edad, sexo, evolución del padecimiento preoperatorio, los procedimientos quirúrgicos

realizados, descripción de la técnica y la fecha de la cirugía, los días de estancia hospitalaria, evolución postquirúrgica y complicaciones derivadas del procedimiento quirúrgico. Una vez recopilados los datos se procedió a procesarlos. El seguimiento de los pacientes fue hasta enero del 2010. Con un lapso variable que comprendió de 3 a 48 meses.

5.1.4 ANÁLISIS ESTADÍSTICO

Para las variables medidas en escala de relación, se utilizó el promedio y la desviación estándar, siempre y cuando los valores hayan seguido un patrón de distribución normal; de lo contrario, se expresaron en: medias, medianas, moda y porcentajes. Las variables medidas en escala cualitativa nominal u ordinal se expresaron en frecuencia absoluta o en frecuencia relativa. Una vez analizados los datos, se estableció la asociación entre las variables en estudio, llegando así a conclusiones y emitiendo sugerencias pertinentes.

5.1.5 CONSIDERACIONES ÉTICAS

El estudio se apegó a la Ley General de Salud de la República Mexicana en materia de investigación, a la declaración de Helsinki conservando la seguridad y buscando todo beneficio para los pacientes. No violándose ninguno de los principios éticos de la investigación en seres humanos, los datos obtenidos se manejaron de manera confidencial.

RESULTADOS

6.0.0. RESULTADOS.

Se encontraron 26 pacientes con el diagnóstico de Malformación de Chiari tipo I, quienes fueron intervenidos quirúrgicamente bajo diferentes técnicas quirúrgicas.. En la realización de los procedimientos quirúrgicos participaron 5 médicos adscritos a esta unidad hospitalaria de alta especialidad (neurocirujanos de columna y base de cráneo). Los casos que se presentan fueron los encontrados en el periodo comprendido de Enero del 2005 a enero del 2010.

Todos los pacientes cumplieron los criterios de inclusión para el protocolo. Dentro de la población de estudio se incluyeron 26 pacientes con expedientes completos fueron los únicos que se incluyeron; de los cuales 20 mujeres y 6 hombres, gráfico 1. La edad de los pacientes se distribuyó en un rango de 28 a 72 años de edad, con una media de 50 años; sin embargo el 61 % de los pacientes eran mayores de 50 años de edad, gráfico 2. La distribución de los pacientes por género se muestra en el Gráfico 1.

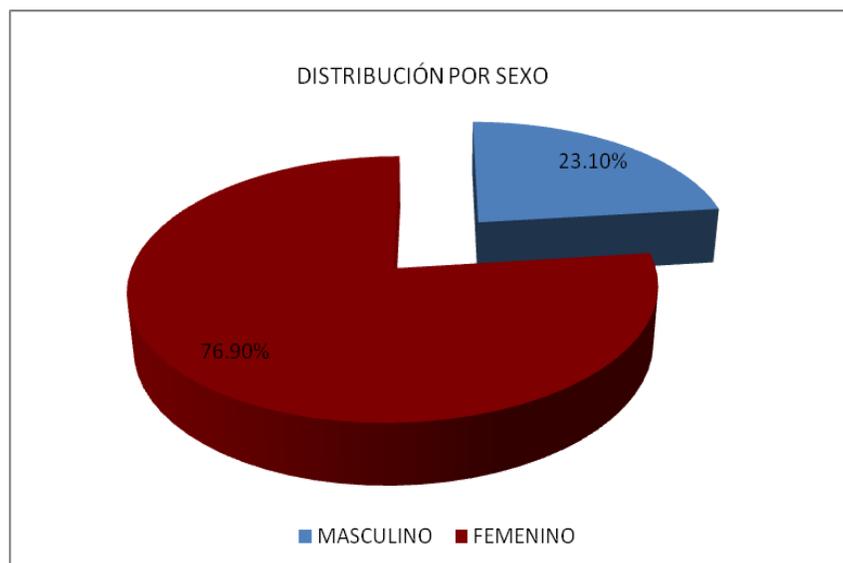


Gráfico 1. El porcentaje que corresponde a cada género: masculino 6 pacientes (23%) y femenino 20 pacientes (77%).

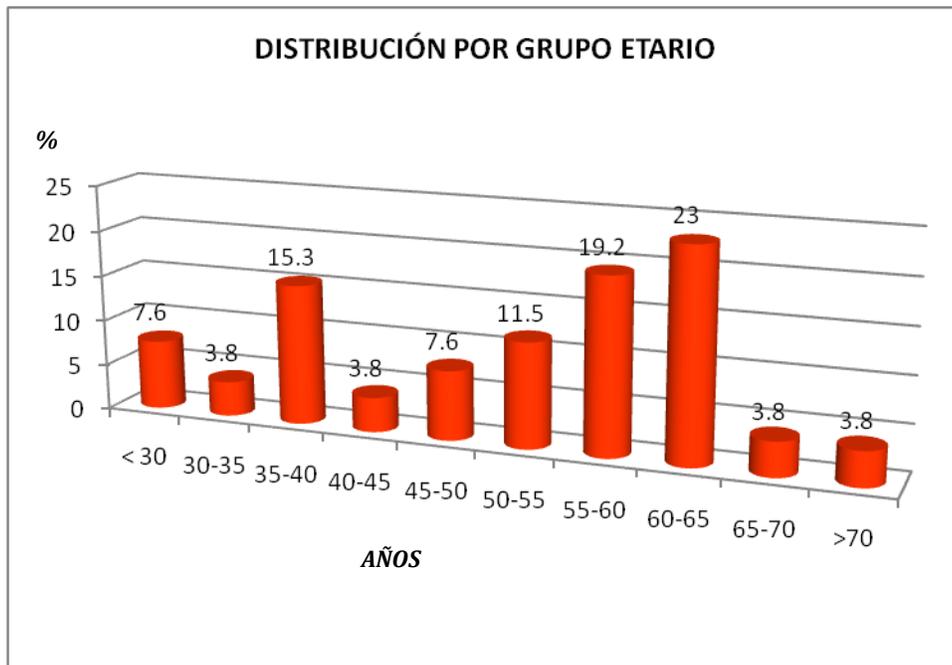


Gráfico2. Se representa la distribución por grupo de edad de los pacientes sometidos a tratamiento quirúrgico por malformación de Chiari tipo I.

El tiempo de evolución de inicio del padecimiento fue muy variable, dado que algunos pacientes presentaron sintomatología vaga e inespecífica en la etapa adulta joven, y otros iniciaron con signos y síntomas muy específicos; el tiempo varió entre 8 y 120 meses, con una media de 63 meses, y una moda de 60 meses. Gráfico 3.

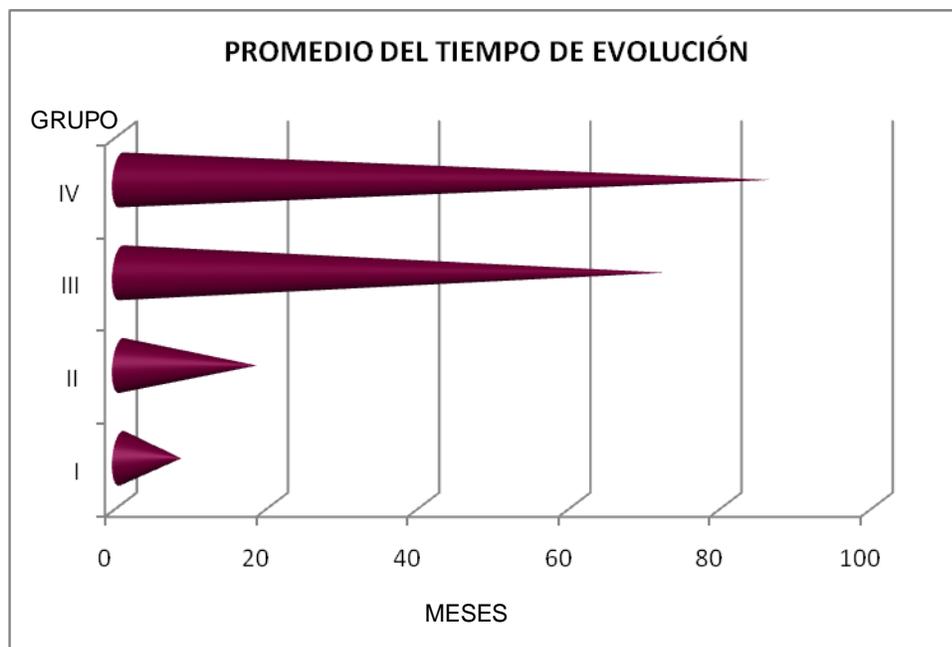


Gráfico 3. Distribución del tiempo de evolución en promedio de acuerdo a los grupos quirúrgicos (ver texto).

La valoración clínica preoperatoria y postoperatoria se conjuntaron en 15 signos y síntomas mas representativos para la malformación de Chiari tipo I, en el cuadro 1 se presenta los signos y síntomas preoperatorios encontrados en la población de estudio.

S Y S PREOPERATORIOS	Numero de Casos
CERVICALGIA	23
CEFALEA	22
VÉRTIGO	14
DISFAGIA	7
DISFONIA	7
ALT. DE LA MARCHA	17
DISMINUCIÓN DE LA FUERZA	19
PARESTESIAS	18
HIPERREFLEXIA	8
ATROFIA MUSCULAR	9
BABINSKI, TROEMNER Y HOFFMANN	5
CLONUS	3
DISDIADOCOCINESIA Y DISMETRÍA	10
NISTAGMUS	5
SINCOPE	5

Cuadro 1 Signos y síntomas (SyS) preoperatorios en la enfermedad de Chiari tipo I.

De acuerdo al diseño del estudio se manejó la presencia de datos clínicos positivos para la malformación de Chiari tipo I, que se describen en el cuadro 1, sin embargo se aprecian datos tanto de afección cerebelosa, nervios craneales y mielopáticos con datos sugestivos de siringomielia. Cabe mencionar que todos los pacientes contaron con tomografía de cráneo y RM de encéfalo como parte del protocolo quirúrgico, sin embargo no se especifica en las notas el nivel de descenso de las amígdalas cerebelosas. Por otro lado 4 pacientes fueron sometidos a algún tipo de derivación de la cavidad siringomiélica, tiempo después de realizarse la descompresión de la fosa posterior.

Dentro de la clínica, la cefalea (84%) y cervicalgia (88%) se encontraron como datos pivotes en el diagnóstico, dicha cefalea se refería de predominio occipital, pulsátil, que se incrementaba con las maniobras de valsalva y ocasionalmente presentaba visión borrosa no constante; por otro lado la cervicalgia se refería como dolor de tipo sordo, continuo, que se irradiaba a hombros y eventualmente se acompañaba de parestesia en extremidades (uni o bilateral). Otros datos relevantes fueron alteraciones de la marcha, disminución de la fuerza y parestesias en un 65%, 75% y 69% respectivamente, la alteración de la marcha se presentó secundaria a la disminución de la fuerza o secundaria a datos cerebelosos francos; dicha disminución se presentó como monoparesia hasta la cuadriparesia desproporcionada en todos los casos. En cuanto a las parestesias el síntoma fue subjetivo, siendo más afectadas las extremidades superiores, en un 60 %.

Dentro de los cambios mielopáticos se encontró la atrofia muscular en el 34% predominantemente en la región tenar e hipotenar y otros de forma generalizada, este signo se relacionó con pacientes que presentaban disminución de la fuerza, parestesia y datos de liberación piramidal (Babinski, Troemner y Hoffmann) 19%, hiperreflexia 30% y clonus 11%. El vértigo (se consideró también como mareo) se presentó en el 53 % de los pacientes al realizar movimientos de rotación de la cabeza y a la bipedestación; en todos los pacientes se descartó patología ótica. Dentro de los datos cerebelosos la disdiadococinesias y dismetrías se presentaron en el 38% de los pacientes y nistagmus en el 19%. En cuanto a la afección de pares craneales bajos: disfonía y disfagia fueron los datos clínicos más frecuentes en un 26%. El 19% de los pacientes en algún momento de la evolución de la patología presentó síncope, sin embargo solo en dos pacientes se descartó que su origen fuera cardiogénico.

Con respecto a las técnicas quirúrgicas empleadas para resolver la malformación de Chiari tipo I, se proponen cinco, de las cuales únicamente cuatro técnicas fueron aplicadas a los pacientes:

Grupo I: craneotomía suboccipital media y resección de arco de C1(CSO Y R C1) 3 casos.

Grupo II: craneotomía suboccipital media, resección de arco de C1 y amigdalopexia (CSO, R C1 Y A) 7 casos.

Grupo III: craneotomía suboccipital media, resección de arco de C1, A y plastia dural (CSO, R C1, A Y PD) 13 casos.

Grupo IV: craneotomía suboccipital media, resección de arco de C1 y C2, amigdalopexia y plastia dural (CSO, R C1-C2, A Y PD). 3 casos.

Estos fueron los grupos de pacientes encontrados en nuestra serie de los 26 casos, sin embargo el grupo de CSO,R C1,A Y PD es el que presentó el mayor número de casos; es importante mencionar que todos los procedimientos fueron realizados por los diferentes médicos adscritos a esta unidad de especialidades. Gráfico 4.

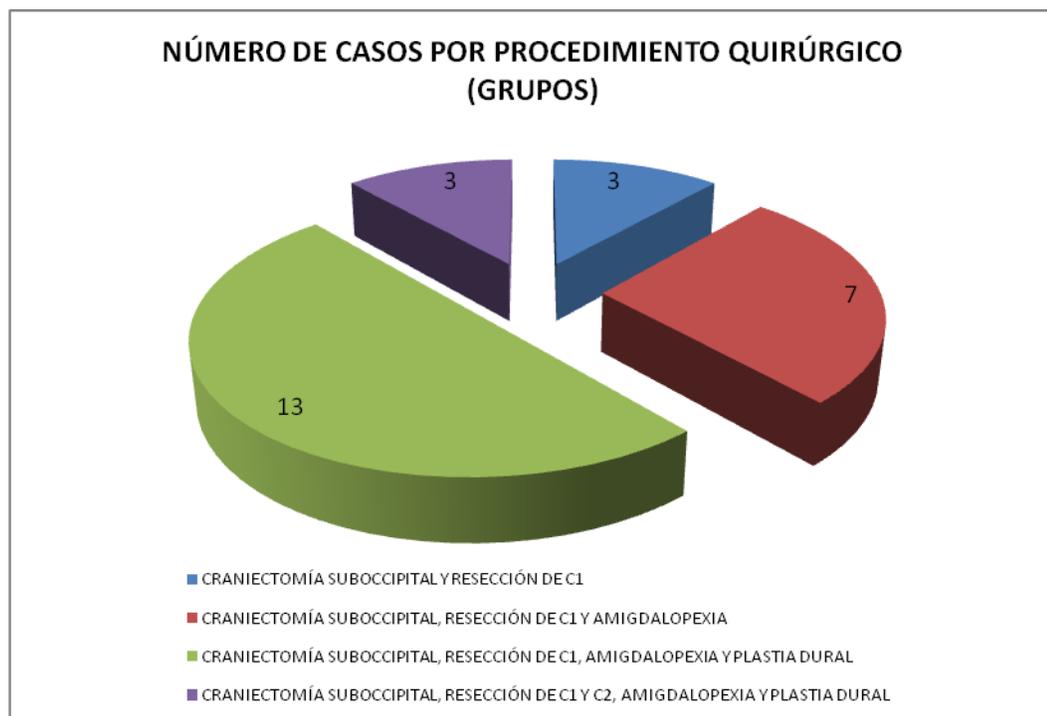


Gráfico 4.

Los días de estancia hospitalaria presentaron variaciones de acuerdo al procedimiento empleado, en general en el tratamiento de la malformación Chiari en este estudio se encontró un rango de 4 a 32 días con una media de 18 días y una mediana de 7 días. Sin embargo el grupo III y IV presentaron el mayor número de estancia hospitalaria de 32 y 25 días respectivamente. Gráfico 5.

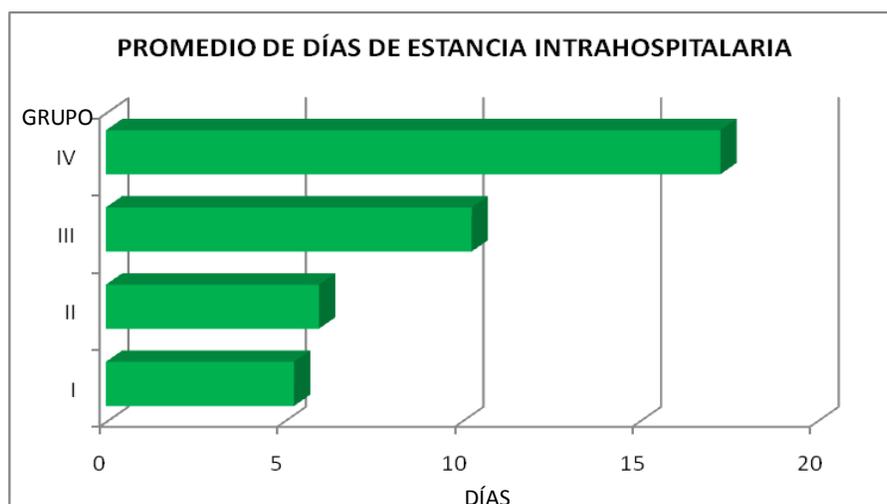


Gráfico 5. Se representa la distribución en días de estancia intrahospitalaria promedio en el posquirúrgico de acuerdo a los grupos quirúrgicos..

La evolución de los pacientes fue significativamente buena desde el punto de vista clínico como se puede observar en el cuadro 2

SYS	preQx	Mejoría postQx	% mejoría
CERVICALGIA	23	17	73.9
CEFALEA	22	19	86.3
VERTIGO	14	10	71.4
DISFAGIA	7	5	71.4
DISFONIA	7	5	71.4
ALT. DE LA MARCHA	17	10	58.8
DISMINUCION DE LA FUERZA	19	12	63.1
PARESTESIAS	18	11	61.1
HIPERREFLEXIA	8	6	75
ATROFIA MUSCULAR	9	5	55.5
BABINSKI,TROEMNER Y HOFFMANN	5	4	80
CLONUS	3	3	100
DISDIADOCOCINESIA Y DISMETRIA	10	7	70
NISTAGMUS	5	3	60
SINCOPE	5	3	60

Cuadro 2. Evolución clínica pre y postoperatoria después de haberse practicado alguno de los 4 procedimientos quirúrgicos, presentado en número de casos y porcentaje de mejoría.

Como puede observarse en la tabla, el promedio en porcentaje de curación de un paciente al ser sometido a tratamiento quirúrgico por malformación de Chiari tipo I se encuentra en el 77.75%.

Dentro de los síntomas principales en nuestra población de estudio se encontraron la cervicalgia y cefalea, en los cuales se logro una mejoría en el 73% y 86% respectivamente.

Por otro lado los datos de compresión medular son los segundos síntomas mas frecuentes encontrados, los cuales se agruparon como alteraciones de la marcha, sensibilidad y de la fuerza muscular, en ellos el promedio de mejoría osciló entre el 56 y 63 %.

La afección cerebelosa se presentó en tercer orden de frecuencia, predominantemente como nistagmus, diadococinesias y dismetrías, las cuales presentaron mejoría en el 60 y 70 % respectivamente.

En cuanto al compromiso de nervios craneales bajos: disfonía y disfagia, se presentaron en cuarto orden de frecuencia con una mejoría clínica del 70%. Otros datos que implicaron afección de vías largas, como Babinski, Troemner, Hoffmann y clonus, presentaron mejoría clínica del 70 al 100%, este último porcentaje en el caso del clonus.

El vértigo, fue un síntoma común que se presentó en 14 de los 26 pacientes, presentando una mejoría clínica en el 71%; Otro síntoma fue el síncope que estuvo presente en solo 5 pacientes, con un porcentaje de curación del 60 %.

En las siguientes tablas se presenta la distribución de la mejoría del cuadro clínico de acuerdo al procedimiento quirúrgico empleado en los 26 pacientes.

Grupo I: Pacientes sometidos a craneotomía suboccipital media y resección de arco de C1. Cuadro 3.

S Y S	preQx	Mejoría postQx	% mejoría
CERVICALGIA	3	2	66.6
CEFALEA	3	2	66.6
VERTIGO	1	1	100
DISFAGIA	0	0	0
DISFONIA	0	0	0
ALT. DE LA MARCHA	3	1	66.6
DISMINUCION DE LA FUERZA	2	1	50
PARESTESIAS	2	1	50
HIPERREFLEXIA	1	1	100
ATROFIA MUSCULAR	1	1	100
BABINSKI,TROEMNER Y HOFFMANN	0	0	00
CLONUS	0	0	00
DISDIADOCOCINESIA Y DISMETRIA	0	0	00
NISTAGMUS	0	0	00
SINCOPE	0	0	00

Cuadro 3.

Grupo II: Pacientes sometidos a craneotomía suboccipital media, resección de arco de C1 y amigdalopexia. Cuadro 4.

S Y S	preQx	Mejoría postQx	% mejoría
CERVICALGIA	5	5	100
CEFALEA	6	6	100
VERTIGO	2	1	50
DISFAGIA	1	1	100
DISFONIA	1	1	100
ALT. DE LA MARCHA	1	1	100
DISMINUCION DE LA FUERZA	5	4	80
PARESTESIAS	4	3	75
HIPERREFLEXIA	1	1	100
ATROFIA MUSCULAR	2	1	50
BABINSKI,TROEMNER Y HOFFMANN	1	1	100
CLONUS	0	0	00
DISDIADOCOCINESIA Y DISMETRIA	2	2	100
NISTAGMUS	0	0	0
SINCOPE	1	1	100

Cuadro 4

Grupo III: Pacientes sometidos a craneotomía suboccipital media, resección de arco de C1, amigdalopexia y plastia dural. Cuadro 5.

S Y S	preQx	Mejoría postQx	% mejoría
CERVICALGIA	12	9	75
CEFALEA	10	9	90
VERTIGO	9	7	77
DISFAGIA	5	4	80
DISFONIA	5	3	60
ALT. DE LA MARCHA	11	7	63
DISMINUCION DE LA FUERZA	10	6	60
PARESTESIAS	9	6	66
HIPERREFLEXIA	4	3	75
ATROFIA MUSCULAR	4	2	50
BABINSKI,TROEMNER Y HOFFMANN	3	2	66
CLONUS	2	2	100
DISDIADOCOCINESIA Y DISMETRIA	6	4	66
NISTAGMUS	3	2	66
SINCOPE	2	1	50

Cuadro 5.

Grupo IV: Pacientes sometidos a craneotomía suboccipital media, resección de arco de C1 y C2, amigdalopexia y plastia dural. Cuadro 6.

S Y S	preQx	Mejoría postQx	% mejoría
CERVICALGIA	3	1	33
CEFALEA	3	2	66
VERTIGO	1	1	100
DISFAGIA	1	0	00
DISFONIA	1	1	50
ALT. DE LA MARCHA	2	1	50
DISMINUCION DE LA FUERZA	2	2	100
PARESTESIAS	3	1	33
HIPERREFLEXIA	2	1	50
ATROFIA MUSCULAR	2	1	50
BABINSKI,TROEMNER Y HOFFMANN	1	1	100
CLONUS	1	1	100
DISDIADOCOCINESIA Y DISMETRIA	2	1	50
NISTAGMUS	2	1	50
SINCOPE	2	1	50

Cuadro 6.

De acuerdo a la distribución por grupos del tratamiento quirúrgico, el cual se distribuyó en IV grupos; en el grupo II se observó una mediana mayor al 80 % de mejoría clínica, la cual se encuentra por arriba de la esperada para el estudio, tomando en cuenta que para este estudio el 77.75 % fue el promedio de mejoría del cuadro clínico posterior a ser sometidos a cualquier tratamiento quirúrgico. En este grupo II, 10 de los 15 signos y síntomas evaluados presentaron mejoría clínica en más del 80%.

En el gráfico 6 se presenta la mejoría clínica de acuerdo a los signos y síntomas encontrados en cada grupo, todos ellos con una escala porcentual del 100% para la mejoría.

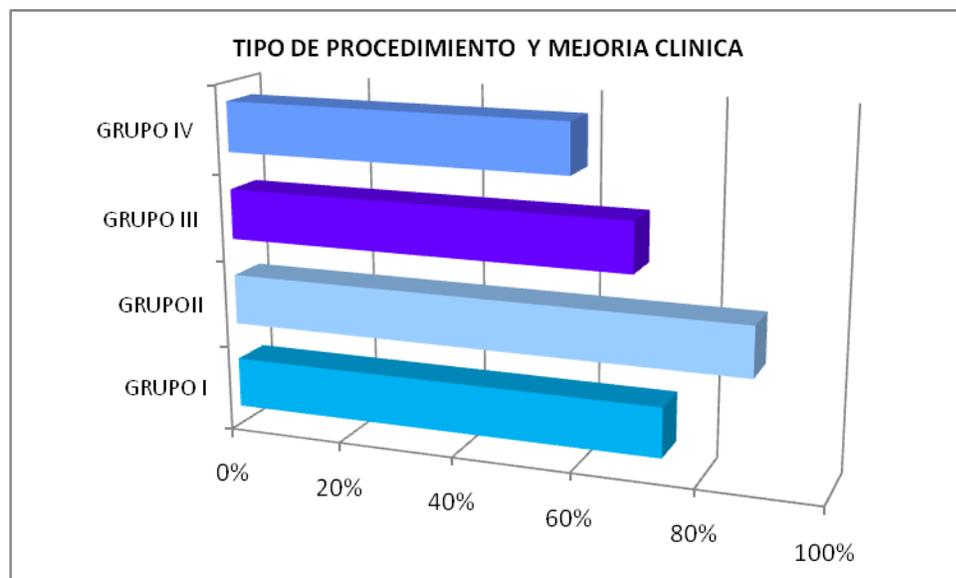


Gráfico 6. Eficacia de cada procedimiento de acuerdo a los síntomas valorados.

Como puede observarse en el gráfico 6, el grupo II presentó la mayor mejoría clínica en más del 80% comparado con los otros grupos quirúrgicos, en donde el porcentaje de mejoría fue menor a la media esperada de 77.75 %; sin embargo el número de pacientes incluidos en este grupo se encontró sobre la media en proporción a la población total estudiada.

Las complicaciones encontradas en los diferentes procedimientos quirúrgicos, se resumen en el gráfico 7.

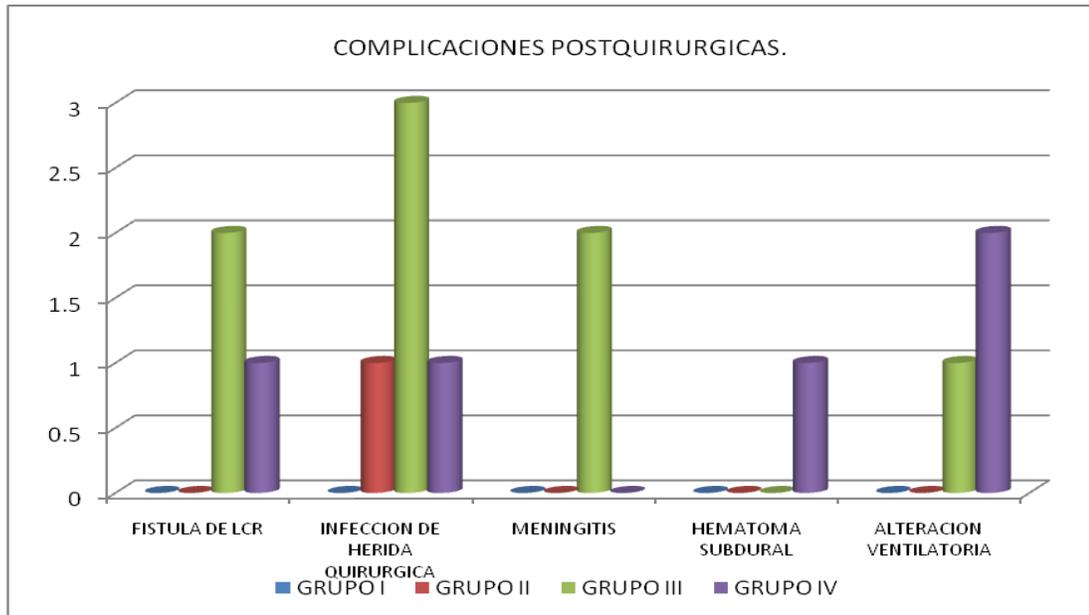


Gráfico 7. De acuerdo al procedimiento quirúrgico se en listan las complicaciones por números de casos.

En el grupo III y IV se aprecia el mayor número de complicaciones, relacionadas a: infección de herida quirúrgica, fistula de LCR y meningitis. Por otro lado en el grupo III se presentó un caso con alteraciones en la ventilación.

6.1.0. Ilustración de casos.

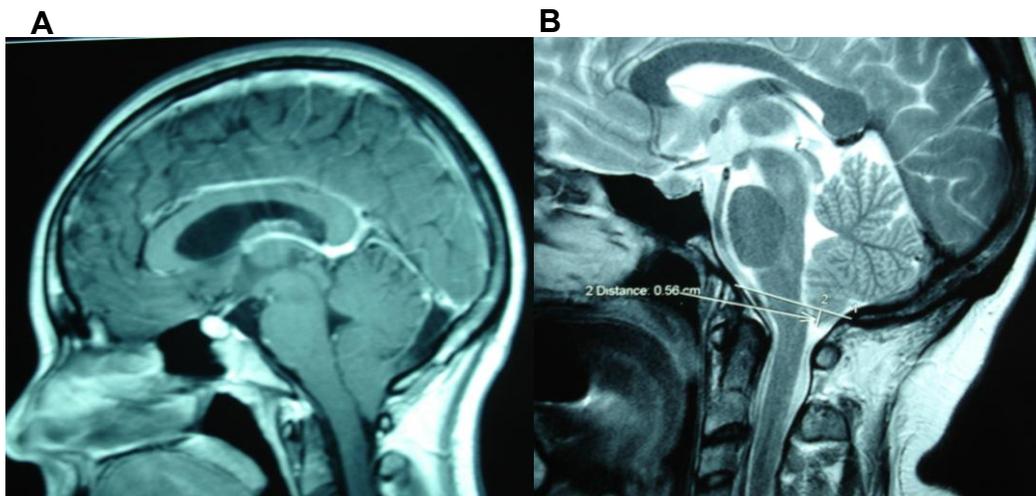


Imagen A: RM en fase T1 contrastado en corte sagital se aprecia descenso de las amígdalas cerebelosas a nivel de arco posterior de C1. **B:** RM en fase T2 en corte sagital, se aprecia atrofia cerebral, aumento del espacio subaracnoideo y de las cisternas supra e infratentoriales. Obsérvese como las amígdalas cerebelosas descienden a través del foramen magno y ocupa la cisterna magna.

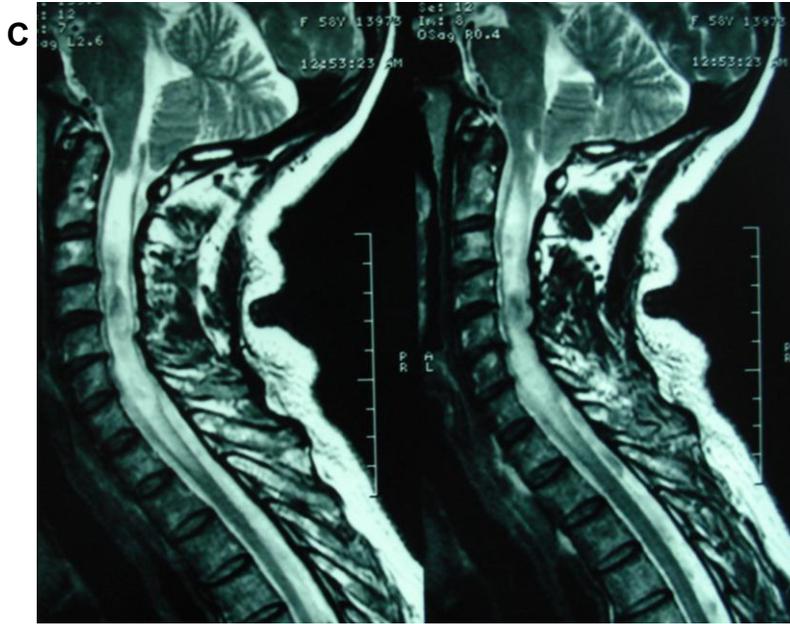


Imagen C: RM en fase T2 cortes sagitales con foco en región cráneo-cervico-torácica, se aprecia descenso de amígdalas cerebelosas a través del foramen magno hasta el borde superior de C1, y la presencia de una cavidad siringomielica que se extiende desde C1 a T2.

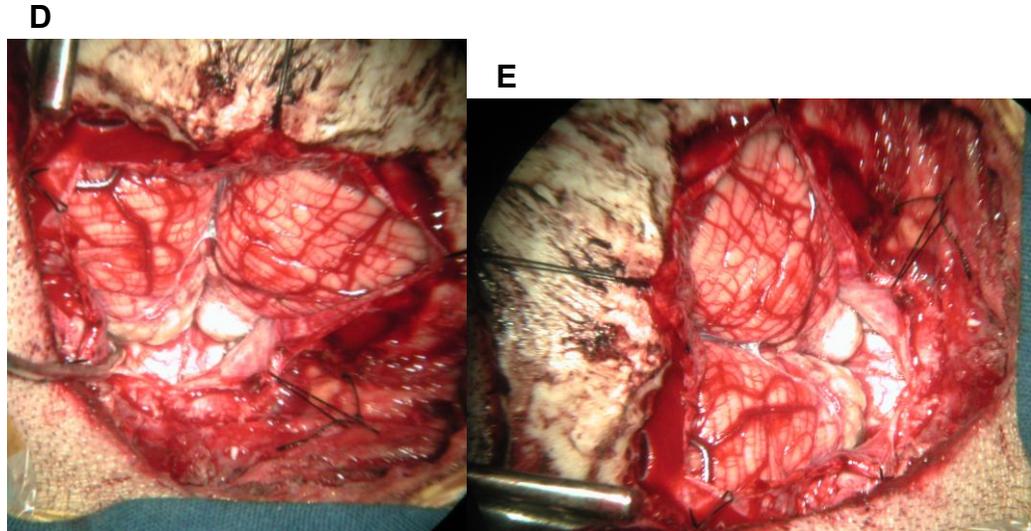


Imagen D y E: Fotografías transoperatorias de unión cráneo vertebral, donde se aprecia cerebelo y las amígdalas cerebelosas. En ambas imágenes se demuestra el ascenso de las amígdalas cerebelosas por arriba del agujero magno posterior a la amigdalopexia; obsérvese también la presencia de integridad de la pía, así como la descompresión de la unión bulbomedular en su cara posterior.

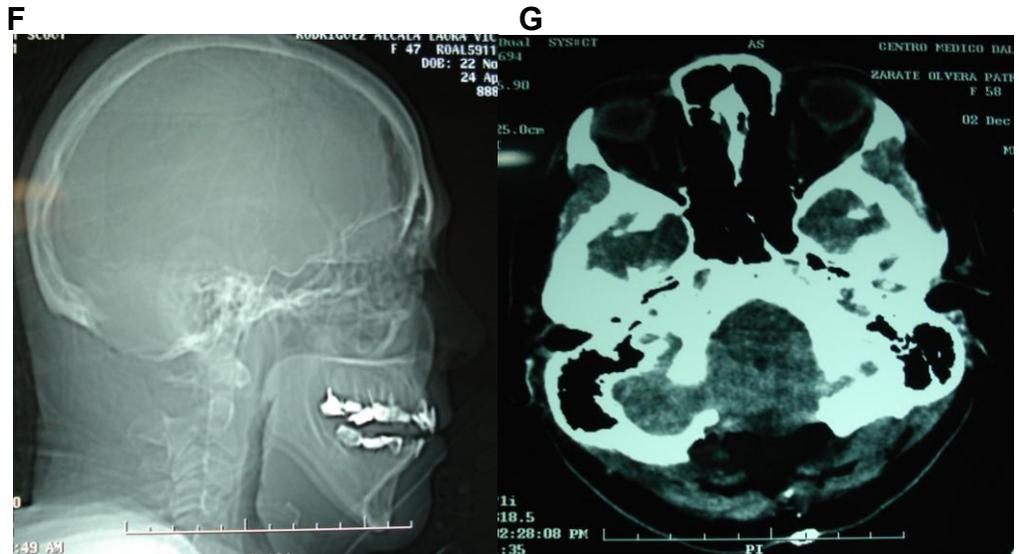


Imagen F: Radiografía lateral de cráneo postquirúrgica en la que se aprecia defecto óseo a nivel de la escama del hueso occipital secundario a la craniectomía. **G:** Tc de cráneo en fase simple corte axial, donde se aprecia pérdida de la continuidad del hueso occipital a nivel del borde posterior del foramen magno, secundario a la craniectomía suboccipital.

DISCUSIÓN

7.0.0. DISCUSIÓN.

La malformación de Chiari tipo I representa una entidad patológica que al no ser tratada, la progresión de la misma conduce a un deterioro de la calidad de vida y función de los pacientes, y por otro lado afecta a la población económicamente activa en la etapa inicial del padecimiento y que en determinado tiempo condiciona incapacidad temporal o bien pensión laboral.

El entendimiento de la fisiopatología de esta entidad ha creado una amplia variedad de medidas terapéuticas, sin embargo su fisiopatología se mantiene a base de teorías que intentan explicar el comportamiento y la evolución de la enfermedad, lo cual hace que el tratamiento también sea complicado, sobre todo para la toma de decisión del procedimiento quirúrgico a emplear; por tales razones se han descrito en el transcurso del tiempo diferentes abordajes para el tratamiento quirúrgico que van desde las técnicas quirúrgicas más simples, hasta las más complejas, invasivas y costosas como es la craneotomía suboccipital descompresiva y sus variantes con o sin manipulación de la aracnoides y tejido cerebeloso. Por lo que no debemos perder de vista los tres objetivos en tratamiento de esta patología: 1 aumentar el espacio de la fosa posterior, 2 descompresión de las estructuras vasculares y nerviosas (unión bulbomedular y cerebelo) y 3 restablecer la circulación del líquido cefalorraquídeo. Sin embargo el objetivo será encaminado a la condición de cada paciente, ya que muchos cirujanos como es el caso de siringomielia o hidrocefalia prefieren realizar primero la derivación del LCR y en un segundo tiempo quirúrgico realizar la descompresión e incremento de la fosa posterior y otros a la inversa, es decir realizar la descompresión y de acuerdo a la evolución realizar la derivación del LCR. Y otros prefieren realizar de manera simultánea dicho procedimiento, sin embargo nuestro trabajo se ve que el grupo II (craneotomía suboccipital, resección de arco de C1 y amigdalopexia) conduce a una mejoría mayor al 80% en comparación con las otras técnicas quirúrgicas empleadas.

Hay muchas razones para realizar la revisión de la craneotomía descompresiva en la malformación de Chiari, desde el solo hecho de encontrar pacientes asintomático en quienes el estudio de imagen revela gran descenso de las amígdalas y en aquellos con sintomatología importante y mínimo descenso de las amígdalas, por comentar algunas condiciones clínicas, por lo cual se han escrito varias revisiones al respecto, en la que concluyen que debe valorarse cada caso en particular para ofrecer el mejor procedimiento con el mejor pronóstico, y no realizar procedimientos tan extensos que pueden condicionar mayor déficit o bien aumentar las complicaciones.

Además es difícil determinar cual es mejor tratamiento quirúrgico a emplear en estos pacientes ya que no existen estudios controlados, doble ciego, con criterios uniformes de seguimiento, sin embargo la mayoría de los autores reportan un 80 o 90 % de mejoría de la sintomatología en su seguimiento a 5 años. El éxito del tratamiento esta basado en evitar las complicaciones relacionadas con la técnica quirúrgica como son: hematoma del lecho quirúrgico, fistula de LCR, infección de la herida quirúrgica, meningitis, lesión de estructuras vasculares (arteria cerebelosa posteroinferior y arteria vertebral), lesión de los nervios craneales bajos, lesión a tallo cerebral, descompresión inadecuada, dolor postquirúrgico de la herida, inestabilidad cervical e incremento del déficit neurológico.

En nuestra población de estudio los grupos de tratamiento tienen muchas variabilidad en su sintomatología, lo que puede traducir que en el grupo I y II, la sintomatología era de leve a modera intensidad y los pacientes en el grupo III y IV la sintomatología era mas severa, con datos francos de compresión medular y afcción del tallo cerebral, sin embargo la mejoría clínica es buena en un seguimiento de 5 años en el control de la progresión de la enfermedad, pero los pacientes con cuadros severos se mantuvieron con síntomas residuales y en algunos casos sin integrarse a su vida diaria.

En cuanto al procedimiento quirúrgico en el que se emplea plastia dural con el fin de mejorar la descompresión de la unión bulbomedular, aparentemente no fue significativo comparado con el grupo, en quienes no se realiza plastia dural, por el contrario se observó mejor evolución en los pacientes sin plastia y además en el grupo con plastia se ve incrementado el riesgo de fístula de LCR e incremento de infección de la herida quirúrgica.

Los días de estancia hospitalaria tuvo variaciones de acuerdo al procedimiento quirúrgico empleado, ya que algunos de ellos condicionó complicaciones, de tal forma que la media fue de 18 días, pero con una mediana de 7 días; los días de estancia hospitalaria se vieron incrementados sobre todos en el grupo III y IV, con una estancia de hasta 32 días.

Del total de los pacientes, no se contemplaron co-morbilidades (Diabetes, hipertensión arterial sistémica, enfermedades de la colágena, etc.), ni estado nutricional preoperatorio, ni patologías congénitas; es decir, todas aquellas patologías que en algún momento pudieran influir en la evolución del padecimiento y estancia hospitalaria.

A continuación se describe de manera breve la técnica quirúrgica mas empleada en el grupo II en la que se ha tenido mayor éxito para el tratamiento de la malformación de Chiari tipo I en este estudio. La técnica quirúrgica consistió en administrar al paciente anestesia general balanceada, y decúbito ventral, fijación cefálica con cabezal de Mayfield en tres puntos, región cefálica a cero grados de rotación y flexión de 15 a 20 grados para aumentar la exposición de la escama del occipital, se realiza incisión en la línea media avascular para disminuir el riesgo de sangrado, se extiende la misma de C3 al inión, disección de arco posterior de C1 y resección del mismo de 1 a 1.5 de la línea media, ampliación del borde posterior del agujero magno (craniectomía) con una extensión de 2x3 cm, apertura dural en forma de Y habitual en la línea media, disección microquirúrgica de la amígdalas cerebelosas y liberación de adherencias, aracnoides y posteriormente coagulación de amígdalas cerebelosas hasta llevarlas por

arriba del foramen magno y durorrafia con material no absorbible (polipropileno del 4-0) y cierre de herida quirúrgica en planos.

Nuestra población de pacientes fue heterogénea. En lo referente a la edad promedio a nivel mundial oscila entre los 41 años, en la nuestra el 61 % de la población fue mayor de 50 años (28 a 72), con una mediana de 50 años. En lo referente al género (hombres 33 %, mujeres 77%) la incidencia es mayor en mujeres con una proporción de 2.3:1 en comparación con la literaria mundial la cual si es mayor en mujeres pero con proporción menor de 1.3:1.

El tiempo de evolución desde el inicio de los síntomas hasta el momento de la intervención quirúrgica es muy variable (promedio de 7.3 años si se toma en cuenta sintomatología inespecífica como es cefalea o cervicalgia según lo reportado en la literatura mundial) en nuestro estudio se reporta un promedio de 63 meses que equivale a 5.2 años, la cual se encuentra por debajo de la media mundial, la cual tal vez sea reflejada por el uso cada vez más frecuente de los estudios de imagen en especial la RM. En cuanto al tiempo de espera de cirugía no fue posible valorarlo por no contar con los datos suficiente debido a la dinámica de internamiento del hospital y no era uno de los objetivos de este estudio; sin embargo de acuerdo a algunas de las notas de seguimiento en el expediente se pudo observar que los pacientes con sintomatología franca fueron intervenidos quirúrgicamente en forma temprana.

En el presente estudio la evaluación de los síntomas se realizó en forma subjetiva y es relevante mencionar que en el postoperatorio inmediato los pacientes presentaron dolor ocasionado por el propio procedimiento quirúrgico, sin embargo al interrogar sobre las características del mismo y en comparación al dolor preoperatorio se encontró una mejoría significativa en todos los pacientes; pero hubieron casos en los cuales el dolor fue menor y bien tolerado. Pero en algunos casos de estos pacientes con dolor importante fue necesario ofrecerles otro procedimiento quirúrgico al demostrar alteraciones en la dinámica del LCR como es la hidrocefalia o cavidades

siringomiélicas, según fuera el caso. Dichos procedimientos se realizaron en algún momento de la evolución de la enfermedad, por lo que en total la respuesta únicamente a la descompresión fue del 77.75 % en relación a la mejoría y la persistencia de la sintomatología en el 23%.

De acuerdo a la evolución del dolor por el procedimiento en si, en todos los pacientes existió una mejoría clínica con el uso de analgésicos de tipo Aines, y en algunos casos con dextropropoxifeno y relajantes musculares, los cuales se administraron por un periodo breve de tiempo (5 a 7 días). Cabe mencionar que uno de los paciente fue egresado con mejoría clínica, en los estudios de control se apreciaron datos de hidrocefalia por lo que se interna y se realiza DVP con válvula de presión media, 2 meses posteriores es ingresado por datos de hematoma subdural bilateral y manejado quirúrgicamente de los hematomas y recambio de válvula por una de presión alta, reingresa 2 semanas después por presentar hidrocefalia por lo que se decidió colocar válvula de presión variable y finalmente evolucionó de manera satisfactoria; con lo anterior se demuestra que en algunas situaciones el manejo de la hidrocefalia en estos pacientes se torna compleja y requiere de control en el postoperatorio tardío.

Dentro de lo más importante es que la malformación de Chiari tipo I es una patología frecuente que debemos tenerla siempre presente y que en el 65% debuta con un síndrome centromedular, 22 % con datos de compresión del agujero occipital y 11% con síndrome cerebeloso, y que solo un 10% de los pacientes pueden estar asintomático; y por otro lado los procedimientos quirúrgicos empleados para el tratamiento de la malformación de Chiari tipo I tienen la ventaja de no ser tan complejos, con adiestramiento y habilidad se hacen factibles de realizar. Tomando en consideración lo anterior todo neurocirujano debe conocer la malformación de Chiari y familiarizarse con estas técnicas para ofrece a su paciente el mas adecuado procedimiento con el fin de restablecerle la funcionalidad y calidad de vida hasta en el 80 a 90 % de acuerdo a la literatura mundial.

CONCLUSIONES

8.0.0. CONCLUSIONES.

La malformación de Chiari es una patología congénita que se caracteriza por alteraciones en el desarrollo de la fosa posterior, unión cráneo vertebral, unión bulbo-medular y médula espinal. Con una fisiopatología poco clara y lo que es bien conocido es que tiene varias formas de presentación clínica. El presente estudio hace alusión a la malformación de Chiari tipo I y su manejo quirúrgico, con el fin de establecer en esta unidad hospitalaria la experiencia en el tratamiento quirúrgico de esta entidad. Considero que desde el punto de vista epidemiológico los datos resultan iguales a la población mundial con una media de 50 años, heterogénea en cuanto al sexo, sin embargo existe un predominio de manera mas marcada sobre el sexo femenino, en nuestro estudio H:M 1:3.3 la cual representa una proporción mayor a la mundial.

Por otro lado es importante mencionar que la malformación de Chiari tipo I se presenta en un grupo de la población económicamente activa en la mayoría de los casos mayores de 28 años, la cual puede presentarse asintomática (10%) o con sintomatología inespecífica, lo cual puede retrasar el diagnóstico e incrementar la progresión de la enfermedad, de tal forma que en estadios mas avanzados el pronóstico es menos favorables, de ahí la importancia de hacer diagnóstico temprano apoyados con estudios de imagen y así realizar medidas terapéuticas de forma temprana y fundamentadas con literatura mundial.

Durante el desarrollo del mismo se obtuvieron 4 procedimientos como los mas frecuentes empleados para el manejo de la malformación de Chiari tipo I, con una mejoría clínica del 77.7 % la cual se encuentra dentro de los parámetros mínimos en la literatura mundial (80 a 90 %); pero sin embargo se encontró que la craneotomía suboccipital media, resección del arco de C1, amigdalopexia sin plastia dural, fue el

procedimiento quirúrgico mas empleado con una tasa de mejoría clínica del 80 % la cual si se acerca a la media mundial.

Si bien la descompresión de fosa posterior es el concepto clave en el tratamiento de esta patología, es importante mencionar que puede por un lado condicionar complicaciones como fístula de LCR, infección de la herida, inestabilidad cervical, afección de tallo cerebral y muerte, y por otro lado el mal empleo de la una técnica quirúrgica depurada puede condicionar reintervención por falta de resolución de la sintomatología.

En base a la información obtenida y al análisis realizado podemos concluir que:

- La malformación de Chiari tipo I es frecuente en nuestra población de trabajo y que tiene un papel importante como causa de incapacidad laboral en la población económicamente activa, y por otro lado también limita la capacidad del estilo de vida del paciente afectado.
- La malformación de Chiari tipo I tiene un presentación similar a la población mundial con síntomas de afección centromedular, compromiso de estructuras del foramen magno, cerebelosas y alteración en la dinámica del LCR. y que al realizar descompresión de la fosa posterior se ofrece a nuestros pacientes alivio de su sintomatología, reintegrarlo al trabajo y mejorar la calidad de vida hasta en el 80 % de los casos.
- El procedimiento es seguro, requiere de adiestramiento y entrenamiento, tiene baja morbilidad y mortalidad y, los resultados son reproducibles y comparables con los de otros centros especializados.

- La mejoría de los síntomas se observa inmediatamente después de realizado el procedimiento y el retorno del paciente a las actividades cotidianas es a mediano plazo en la mayoría de los caso y dependiendo de la severidad del cuadro clínico prequirúrgico.

Como conclusión final, el tratamiento empleado en nuestra unidad cumple los parámetros dentro de la literatura mundial, con una mejoría clínica del 77.75 % de manera global, aunque sin duda alguna la experiencia clínica de cada neurocirujano, así como los criterio quirúrgicos usados para elegir una u otra técnica quirúrgica siguen siendo fundamentales para el pronóstico del paciente, de ahí que se han realizado revisiones para establecer criterios de manejo mas uniformes y así obtener mismos resultados y reproducibles. Por otro lado la destreza quirúrgica, la gentileza con los tejidos y la habilidad siguen siendo factores determinantes en la evolución y resolución de esta entidad.

BIBLIOGRAFÍA

9.0.0. REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS:

- 1.- Ghassan K. Bejjani, M.D. **Definition Of The Adult Chiari Malformation: A Brief Historical Overview.** Neurosurg Focus 11 (1):Article 1, 2001.
- 2.- Salam Mz, Adams Rd: The Arnold-Chiari Malformation, Salam Mz, Adams Rd: **The Arnold-Chiari Malformation ,Congenital Malformations Of The Spine And Spinal Cord.** Handbook Of Clinical Neurology, Vo132. Amscterdam/Oxford: North- Holland, 1978, Pp 99-110
- 3.- Guinto G, Zamorano C. : **Chiari I Malformation: Part I.** Contermporary Neurosurgery Volume 26 Number Dicember 15, 2004 Pag 1-8
- 4.- Guinto G, Zamorano C. : **Chiari I Malformation: Part Ii.** Contermporary Neurosurgery Volume 26 Number 26 Dicember 31, 2004.Pag 1-8
- 5.- Barry A, Patten Bm, Stewart Bh: **Possible Factors In The Development Of The Arnold-Chiari Malformation.** J Neurosurg 14: 285–301, 1957
- 6.- Ball Mj, Dayan Ad: **Pathogenesis Of Syringomyelia.** Lancet 2:799–801, 1972-
- 7.- Hadley Dm. **The Chiari Malformation.** J Neurol Nuerosurg Phychiatry 2002; 72: 38-40.
- 8.-Alzate Jc Kothbauer Kf, **Treatment Of Chiari Type I Malformation In Patients Whit And Whitout Syringomyelia: A Consecutive Series Of 66 Cases,** Neurosurgery Focus 2001: 11: 2-9
- 9.-Catherine A. Mazzola, M.D., And Arno H. Fried, M.D, **Revision Surgery For Chiari Malformation Decompression** Neurosurg Focus 15 (3):Article 3, 2003

- 10.-Farhad M. Limonadi, M.D., And Nathan R. Selden, M.D., Ph.D. **Dura-Splitting Decompression Of The Craniocervical Junction: Reduced Operative Time, Hospital Stay, And Cost With Equivalent Early Outcome.** J Neurosurg (Pediatrics 2) *Volume 101 / November, 2004* 184–188,
- 11.-Misao Nishikawa, M.D., Hiroaki Sakamoto, M.D., Akira Hakuba, M.D., Naruhiko Nakanishi, M.D., And Yuichi Inoue, M.D. **Pathogenesis Of Chiari Malformation: A Morphometric Study Of The Posterior Cranial Fossa.**
J Neurosurg 86:40–47, 1997
- 12.-Bermans J. Iskandar, M.D., Mark Quigley, Ph.D., And Victor M. Haughton, M.D. **Foramen Magnum Cerebrospinal Fluid Flow Characteristics In Children With Chiari I Malformation Before And After Craniocervical Decompression** J Neurosurg (Pediatrics 2) 101:169–178, 2004
- 13.-Gregg N. Dyste, M.D., Arnold H. Menezes, M.D., And John C. Vangilder, M. **Symptomatic Chiari Malformations An Analysis Of Presentation, Management, And Long-Term Outcome** J Neurosurg 71:159-168, 1989
- 14.- Ruben J. Saez, M.D., Burton M. Onofrio, M.D., And Takehiko Yanagihara, M.D. **Experience With Arnold-Chiari Malformation, 1960 To 1970** *J. Neurosurg. / Volume 45 / October*
- 15.-** R. Shane Tubbs, M.S., P.A.-C., Ph.D., Bermans J. Iskandar, M.D., Alfred A. Bartolucci, Ph.D., And W. Jerry Oakes, M.D. **A Critical Analysis Of The Chiari 1.5 Malformation Chiari 15.-** J Neurosurg (Pediatrics 2) 101:179–183, 2004
- 16.-Yoshiro Ito, M.D., Koji Tsuboi, M.D., Ph.D., Hiroyoshi Akutsu, M.D., Satoshi Ihara, M.D., And Akira Matsumura, M.D., Ph.D. **Advanced Chiari Malformation Type I With Marked Spinal Cord Atrophy** Case Report J Neurosurg Spine 3:324–327, 2005.

17.-Jorge A. Lazareff, M.D., Marcelo Galarza, M.D., Tooraj Gravori, M.D., And Theodore J. Spinks, M.D. **Tonsillectomy Without Craniectomy For The Management Of Infantile Chiari I Malformation.** J Neurosurg 97:1018–1022, 2002

18.- 4.- Gerardo G, Zamorano C. **Amigdalopexia Cerebelosa En El Manejo De La Malformacion De Chiari De Tipo I,** Gaceta Mexicana Vol. 143 No 2, 2007. Pag 115-122.

ANEXOS.

INSTRUMENTO DE RECOLECCIÓN DE DATOS PARA MALFORMACIÓN DE CHIARI TIPO I

1.- NOMBRE Y AFILIACIÓN DEL PACIENTE.

2.-EDAD Y SEXO

3.- INICIO Y EVOLUCIÓN DEL PADECIMIENTO.

4.- FECHA DE CIRUGIA.

5.- FECHA DE ALTA HOSPITALARIA.

6.-DIAS DE ESTANCIA HOSPITALARIA.

7.- DESCRIPCIÓN DE LA TÉCNICA QUIRÚRGICA.

8.-.-EVOLUCIÓN INTRAHOSPITALARIA DEL CUADRO CLÍNICO PREOPERATORIO.

9.- COMPLICACIONES TRANS Y POSTQUIRÚRGICAS

10.- EVOLUCIÓN DEL CUADRO CLINICO EN LA CONSULTA EXTERNA

11.- OBSERVACIÓN O COMENTARIO DEL CASO.