

Herniación amigdalina en la malformación de Chiari I en la edad pediátrica: observación y evolución en el tiempo

Fernando Aparici • Francisco Menor • Luis Matí-Bonmatí* • Alberto Miguel* • José Pamies • Ana Sancho

Servicio de Radiología. Hospital Universitario Infantil «La Fe». Valencia. *Servicio de Radiología. Hospital Universitario «Dr. Peset». Valencia.

Tonsillar herniation in children with Chiari type I malformation: observations and changes throughout the disease course

Objetivo: Valorar la existencia de cambios evolutivos en la malformación de Chiari tipo I en la edad pediátrica.

Material y métodos: Revisión retrospectiva de los pacientes diagnosticados de malformación de Chiari tipo I, sin intervención quirúrgica, que disponían al menos de un control de imagen con un intervalo mínimo de un año. Se estableció este diagnóstico cuando la ectopia de las amígdalas cerebelosas a través del agujero magno fue mayor de 5 mm en el plano sagital de resonancia magnética (RM). Se recogieron los datos clínicos, el grado de herniación amigdalina y las alteraciones intracraneales y medulares asociadas. Se relacionó el grado de herniación amigdalina con la presencia de síntomas relacionados y de cavitación medular, utilizando el test de la χ^2 con la prueba exacta de Fisher y el cociente de probabilidad de un test positivo (*likelihood ratio+*).

Resultados: Se analizan 11 pacientes, siete niños y cuatro niñas, con edades comprendidas entre los cuatro meses y los 14 años (media de seis años y medio). El grado de herniación amigdalina al diagnóstico osciló entre 6 y 20 mm. Se consideró incidental en 9/11 casos (81%), mostrando el resto cefalea y cervicalgia. Los controles se realizaron con un intervalo que varió entre 13 y 79 meses. Se observó estabilidad de la herniación en seis casos (54%), progresión en tres (27%), disminución en uno (9%) y regresión espontánea en un caso (9%). Dos pacientes estaban afectos de neurofibromatosis tipo 1 con lesiones intracraneales características de la enfermedad. En otro paciente se detectó una heterotopía subcortical focal. Se objetivó cavitación medular en 2/11 casos (18%) asintomáticos. La relación entre el grado de herniación y la presencia de síntomas y de cavitación medular no fue significativa.

Discusión: La malformación de Chiari tipo I en la edad pediátrica constituye frecuentemente un hallazgo incidental. La cavitación medular asociada es menos frecuente que en el adulto, sugiriendo una alteración evolutiva a largo plazo. En casi la mitad de los casos se puede observar una evolución en la herniación amigdalina, siendo posible, aunque excepcional, una regresión espontánea de la malformación.

Palabras clave: Malformación de Chiari tipo I. Pediatría. Resonancia magnética.

Aparici F, Menor F, Matí-Bonmatí L, et al. Herniación amigdalina en la malformación de Chiari I en la edad pediátrica: observación y evolución en el tiempo. Radiología 2001;43(5):243-248.

Correspondencia:

FERNANDO APARICI ROBLES. Servicio de Radiodiagnóstico de Adultos. Hospital Universitario «La Fe». Avda. Campanar, 21. 46009 Valencia. E-mail: aparici_fer@gva.es

Recibido: 5-III-2001.

Aceptado: 10-V-2001.

Objetivo: To assess possible changes in Chiari type I malformation in pediatric patients. Material and methods. A retrospective study of patients diagnosed as having Chiari type I malformation, without surgical intervention, who had undergone at least one follow-up imaging study after an interval of at least one year. The diagnosis was established by sagittal magnetic resonance images showing displacement of the cerebellar tonsils of more than 5 mm through the foramen magnum. The clinical data, degree of tonsillar herniation and associated intracranial and medullary anomalies were recorded. The relationships between the degree of tonsillar herniation and the presence of associated symptoms and of medullary cavity, respectively, were analyzed using the chisquare test with Fisher's exact test and the positive likelihood ratio.

Results: Eleven patients (7 boys and 4 girls) ranging in age between 4 months and 14 years (men: 6.5 years) were studied. At diagnosis, the degree of tonsillar herniation ranged between 6 mm and 20 mm. The finding was considered incidental in 9 of the 11 cases (81%); the remaining two patients presented headache and neck pain. The follow-up imaging studies were performed after an interval of 13 to 79 months. Stability of the herniation was observed in 6 patients (54%), progression in 3 (27%), a reduction in 1 (9%) and spontaneous regression in 1 (9%). Two patients presented neurofibromatosis type 1 accompanied by the characteristic intracranial lesions. Focal subcortical heterotopia was observed in another. Medullary cavities were found in 2 asymptomatic patients (18%). There was no significant relationship between the degree of herniation and the presence of either symptoms or medullary cavities.

Discussion: In children, Chiari type I malformation is often discovered incidentally. Associated medullary cavity is less common than in adults, suggesting that this phenomenon develops over the long term. During the course of the disease, nearly half the patients presented changes in tonsillar herniation, including an exceptional case of spontaneous regression of the malformation.

Key words: Chiari type I malformation. Child. Magnetic resonance imaging.

La malformación de Chiari tipo I (MCI) viene definida por el descenso de las amígdalas cerebelosas por debajo del nivel del agujero magno, tomando como referencia la línea basíon- opistión. Su etiología es controvertida, si bien estudios recientes apuntan como causa principal una alteración en la configuración de la fosa posterior, fundamentalmente por un desarrollo insufi-

ciente del hueso occipital, generando un compartimento infratentorial pequeño con desarrollo normal del cerebro y del tronco del encéfalo (1, 2).

El prolapso de las amígdalas cerebelosas de hasta 5 mm se interpreta como variante de la normalidad en la primera década de la vida. Conforme aumenta la edad el grado de descenso amigdalario considerado como normal disminuye, estableciéndose como patológico un descenso superior a 4 mm en pacientes de más de 30 años de edad (3). Tradicionalmente se ha considerado la MCI como un diagnóstico propio de la edad adulta, pero el empleo de la RM como técnica de neuroimagen habitual ha aumentado la observación diagnóstica de esta malformación en el grupo pediátrico, resultando con frecuencia un hallazgo incidental (4, 5).

Se han publicado estudios relacionados con la MCI en la edad pediátrica que hacen referencia a la incidencia, la etiología y el tratamiento quirúrgico más adecuado (1, 2, 5-8). Sin embargo, existe poca información sobre la historia natural de esta malformación, habiéndose descrito de forma excepcional dos casos de regresión espontánea (9, 10).

El propósito de este trabajo es presentar los hallazgos radiológicos de la MCI en un grupo pediátrico y su evolución en el tiempo, describiendo un nuevo caso de regresión espontánea de la herniación amigdalina.

MATERIAL Y MÉTODOS

Se revisan de forma retrospectiva los pacientes pediátricos diagnosticados de MCI en nuestro hospital en los últimos 10 años. Se estableció este diagnóstico cuando la herniación de las amígdalas cerebelosas por debajo de la línea basión-opistión en el plano sagital medio de RM fue mayor de 5 mm (Fig. 1). Para el presente estudio se seleccionaron aquellos que, por distintas razones, disponían al menos de un control de imagen con un intervalo superior al año.

Se han recogido los datos clínicos de edad, sexo, motivo inicial de la exploración de imagen y actitud terapéutica. Los estudios de RM se practicaron con equipos superconductores de 0,5 T y de 1,5 T leyendo en las imágenes potenciadas en T1 en el plano sagital el grado de herniación amigdalina, inicial y evolutivo, y la morfología caudal de las amígdalas cerebelosas. Se recogió información sobre anomalías intracraneales y cavitación medular asociadas. Se realizó estudio medular completo en seis casos, valorándose en el resto de pacientes exclusivamente la médula cervical visualizada en el plano sagital de la cabeza, que alcanzaba al menos hasta C4-C5. Se relacionó el grado de herniación amigdalina (categorizada en menor de 10 mm, o igual o mayor de 10 mm) con la presencia de síntomas relacionados y de cavitación medular, utilizando el test de la χ^2 con la prueba exacta de Fisher y el cociente de probabilidad de un test positivo (*likelihood ratio*).

RESULTADOS

Se han diagnosticado 37 niños de malformación de Chiari I desde junio de 1990 hasta agosto de 2000, de los cuales 11 tenían al menos un control de imagen. El menor intervalo de tiempo entre el estudio inicial y el más tardío fue de 13 meses y el mayor intervalo fue de seis años y cinco meses.

En la tabla I se reflejan los datos clínicos y de imagen de los pacientes. El grupo consta de siete niños y cuatro niñas, con edades comprendidas entre cuatro meses y 14 años, siendo la media de seis años y medio. El hallazgo malformativo se consideró incidental en 9/11 casos (81%), justificando el estudio de imagen la presencia de cefalea occipital y nucalgia, supuestamente asociadas a la MCI, en los otros dos casos.

El grado de herniación al diagnóstico osciló entre 6 mm y 20 mm. Los dos pacientes sintomáticos mostraron un prolapso superior a 10 mm. En todos los casos se mostró una morfología triangular de la porción caudal de las amígdalas. Como hallazgos intracraneales asociados se observó una heterotopia subcortical focal en un caso y lesiones características de neurofibromatosis tipo 1 (NF-1) en los dos pacientes estudiados por este motivo. Se asoció cavitación medular en dos casos (18%): una de localización cervical sin expansión medular (C2-C4), con antecedente traumático previo y discreta progresión de la cavitación en el tiempo, y otra más extensa cérvico-dorsal con expansión medular y septos internos en un paciente con NF-1 (Fig. 2). En ambos casos la herniación amigdalina fue de 6 mm. No se ha encontrado una relación estadísticamente significativa entre el grado de herniación amigdalina y el desarrollo de cavitación medular ($p = 0,38$) y la presencia de síntomas ($p = 0,11$). Así, cuando la herniación es igual o superior a 10 mm el cociente de probabilidad de tener cavitación es extremadamente bajo (0,0; intervalo de confianza 95%, 0,04-3,73). Sin embargo, este cociente de probabilidad para los síntomas es alto (7; intervalo de confianza 95%, 0,75-72,74). Evolutivamente se observó estabilidad de la herniación amigdalina en seis casos (54%), progresión en tres (27%), ligera en dos y muy marcada en otro niño con antecedentes de traumatismo craneal (Fig. 3), disminución ligera en un paciente (9%) con traumatismo craneal previo, y regresión espontánea en un caso (9%). Cabe destacar que este último niño mostró el mayor grado de herniación al diagnóstico (20 mm) con resolución en el control a los tres años, persistiendo una ectopia amigdalina de sólo 3 mm (Fig. 4).

Fig. 1.—Posición normal de las amígdalas cerebelosas. Imagen en el plano sagital de RM mostrando la línea basión-opistión (flechas), que marca el borde inferior de la base del cráneo.

TABLA I

DATOS CLÍNICO-RADIOGRÁFICOS Y EVOLUCIÓN DE LA HERNIACIÓN AMIGDALINA EN NIÑOS CON MALFORMACIÓN DE CHIARI TIPO I

Caso	Edad (años)	Sexo	Motivo de consulta	Medida inicial (mm)	Medida control (mm)	Intervalo (meses)	Hallazgos asociados
1	1	F	Parto de riesgo	10	10	31	
2	8	M	Cefalea, cervicalgia	20	3	62	
3	6	F	TCE	6	8	79	
4	2	F	Cefalea, nucalgia	11	14	35	
5	8	M	Sospecha NF-1	6	6	70	Lesiones características de NF-1
6	6	M	TCE	6	23	30	Cavitación medular C2-C4
7	1	M	Irritabilidad	8	8	67	
8	2	M	Sospecha NF-1	6	6	72	Lesiones características de NF-1
9	1	M	Macrocefalia	6	6	13	Heterotopia subcortical focal
10	14	F	TCE	10	7	13	
11	6	M	Sospecha NF-1	6	6	22	Cavitación medular C4-D2

M: masculino; F: femenino; NF-1: Neurofibromatosis tipo 1, TCE: Traumatismo craneoencefálico.

A

Fig. 2.—Estabilidad de la herniación. Paciente de seis años de edad con sospecha de neurofibromatosis tipo 1 neurológicamente asintomático. La imagen sagital de RM demuestra ectopia amigdalina y cavitación medular cervical (A). Imagen sagital ponderada en T1 de médula objetivando una cavitación extensa cérvico-dorsal con septos internos que expande la médula (B). Los hallazgos permanecieron estables en un control realizado 22 meses después (no mostrado).

B

Sólo el paciente con progresión de la herniación, presuntamente debida a un traumatismo craneal previo, fue intervenido observándose ascenso amigdalino tras la descompresión craneovertebral.

DISCUSIÓN

La MCI se considera una alteración en el desarrollo de la fosa posterior que se manifiesta por el descenso de las amígdalas ce-

A

B

C

Fig. 3.—Progresión de la MCI asociada a TCE. Paciente de seis años de edad con TCE. Imagen sagital de RM ponderada en T1 que objetiva un prolapsio amigdalino y una pequeña cavitación medular cervical alta (A). Un control siete meses después muestra notable aumento del descenso amigdalino (B) y ligero aumento de la cavitación medular en la imagen sagital de RM ponderada en T2 (C).

**A**

Fig. 4.—Resolución espontánea de la MCI. Paciente de ocho años de edad, con cefalea y cervicalgia. En la imagen sagital de la RM se evidencia una herniación amigdalina de 20 mm (A). En el control de imagen a los cinco años, con el niño asintomático, se observa un ascenso de las amígdalas cerebelosas, persistiendo una ectopia de 3 mm (B), considerada como normal en el grupo pediátrico.

rebelosas a través del agujero magno. Se admite como normal un cierto grado de ectopia amigdalina que varía con la edad, de hasta 5 mm en el grupo pediátrico (3). El empleo generalizado de la RM como método de neuroimagen ha permitido diagnosticar con mayor frecuencia esta alteración malformativa en el niño (4, 5).

La presentación clínica de la MCI es variada, siendo los síntomas más frecuentes la cefalea y la nucalgia, aunque se ha comunicado como un hallazgo incidental hasta en el 57% de los casos (4). Sin embargo, en nuestra serie el porcentaje de pacientes asintomáticos en el momento del diagnóstico ha sido superior (81%) y sólo dos niños presentaban manifestaciones clínicas asociadas con MCI. En la población adulta el porcentaje de pacientes sintomáticos es superior, motivado por la frecuente asociación de siringomielia y de adherencias aracnoideas en el área del agujero magno (2, 7). Se ha descrito una relación entre el grado de herniación amigdalina y la presencia e intensidad de síntomas clínicos, habiéndose establecido que descensos menores de 10 mm suelen ser asintomáticos (6-8, 11). En concordancia con esta apreciación los dos únicos pacientes sintomáticos en nuestra serie tenían herniaciones superiores a 10 mm. Así, el cociente de probabilidad nos indica que es siete veces más probable que aparezcan síntomas relacionados cuando el grado de herniación es igual o mayor de 10 mm, aunque esta relación no ha sido estadísticamente significativa, probablemente por el escaso tamaño de la muestra.

Asociadas a la MCI se han descrito malformaciones de la base del cráneo, siringomielia y escoliosis (1, 2, 4, 7). En nuestra serie, cabe destacar una asociación casual con NF-1 en dos casos y con una heterotopia focal subcortical en otro. En pacientes pediátricos la presencia de siringomielia se manifiesta en el 14% de casos (4), mientras que en el 40-70% de los adultos con MCI se detecta cavitación medular (2, 6, 7). Su localización suele ser cervical exclusiva o cervical y dorsal (6). Aunque no disponemos de un estudio medular completo en todos nuestros casos, la visualización de la médula cervical hasta C4-C5 nos ha permitido evaluar la inci-

dencia de cavitación medular en nuestra serie, dado lo improbable de cavitación medular dorsal en ausencia de cavitación cervical. Sólo detectamos la presencia de siringomielia en dos de nuestros pacientes (18%), ambos asintomáticos, uno presuntamente favorecido por traumatismo craneal previo. La causa de la siringomielia parece estar relacionada con obstrucción intermitente al flujo del líquido cefalorraquídeo en el agujero magno (1, 2), de ahí que se considere un hallazgo evolutivo. No se ha encontrado una relación estadísticamente significativa entre el grado de herniación amigdalina y la presencia de cavitación medular. En los controles de imagen de nuestros pacientes no hemos encontrado aparición *de novo* de cavitación medular en ningún caso, lo que parece indicar un desarrollo más tardío de esta complicación, ya en la edad adulta. En uno de los pacientes hubo un discreto aumento de la cavidad, probablemente relacionado con TCE previo.

La historia natural de la MCI no es bien conocida, existiendo pocos estudios publicados sobre el tema (4). Aunque nuestro grupo de pacientes es reducido, cabe destacar que casi la mitad de ellos desarrollaron cambios evolutivos variables con relación al descenso amigdalino.

Hemos encontrado una progresión del prolapsode las amígdalas cerebelosas en una alta proporción (27% de los casos). En un caso este aumento en la ectopia amigdalina se consideró espontáneo dada la ausencia de antecedentes. En los otros dos niños existía un antecedente de TCE previo al diagnóstico. La existencia de una relación entre el diagnóstico de MCI y la presencia de un TCE ya se ha descrito previamente (2, 4, 11). En estos pacientes el mecanismo implicado en la aparición de un MCI sintomático parece estar relacionado con la posibilidad de que ciertos traumatismos aumenten la impactación amigdalina por aumento de la presión intracraneal o por alteración de la dinámica del LCR secundaria a hemorragia subaracnoidea (2).

La evolución natural hacia la resolución de la MCI ya se había descrito previamente, si bien es extraordinariamente infrecuente

(9, 10). En nuestra serie, dos pacientes (18%) presentaron una disminución del descenso amigdalino, uno de los cuales evolucionó hacia la resolución completa. El primer niño se exploró por un TCE moderado y la disminución de la ectopia amigdalina en el control evolutivo podría ser atribuida a la contribución previa del efecto traumático sobre el grado de prolapsio amigdalino. El segundo caso se presentó con una cervicalgia más acentuada en la nuca, mostrando en el estudio inicial una herniación de las amígdalas cerebelosas de 20 mm. Cinco años después, con motivo del alta pediátrica y encontrándose asintomático, las amígdalas habían ascendido hasta un rango normal (Fig. 4). Una posible explicación de esta regresión espontánea estaría relacionada con la hipótesis etiológica de la MCI que considera la existencia de un compromiso de espacio entre el contenido (tronco de encéfalo y cerebelo) y el continente (fosa posterior), que provoca el descenso de las amígdalas cerebelosas y la obliteración de los espacios subaracnoides posteriores (1, 2). El desarrollo de la fosa posterior a lo largo de la primera y segunda década de la vida podrían aliviar este conflicto de espacio permitiendo el ascenso amigdalino hasta una posición considerada como normal, entre 3 mm y 5 mm.

En resumen, hemos presentado la evolución natural de la MCI en un grupo pediátrico. Su descubrimiento en los estudios de RM craneal de forma incidental y la escasa asociación con cavitación medular, a diferencia del adulto, son hechos conocidos y refrendados en nuestra serie. Sin embargo, en la historia natural de la malformación, un tema escasamente abordado en la bibliografía, cabe destacar una variación frecuente (46%) del grado de herniación amigdalina. Aunque considerado excepcional, el ascenso espontáneo de las amígdalas cerebelosas y el aumento del prolapsio amigdalino en el tiempo plantean la necesidad de controlar con imagen la MCI en el niño, al menos previo al alta pediátrica.

BIBLIOGRAFÍA

1. Nishikawa M, Sakamoto H, Hakuba A, Nakanishi N, Inoue Y. Pathogenesis of Chiari Malformation: A morphometric study of the posterior cranial fossa. *J Neurosurgery* 1997;86:40-7.
2. Milhorat TH, Chou MW, Trinidad EM, Kula RW, Mandell M, Wolpert C, Speer M. Chiari I Malformation redefined: Clinical and radiographic findings for 364 symptomatic patients. *Neurosurgery* 1999; 44:1005-17.
3. Mikulis DJ, Díaz O, Eggin TK, Sánchez R. Variance of the position of the cerebellar tonsils with age: preliminary report. *Radiology* 1992;183:725-8 (Abstract).
4. Wu YW, Chin CT, Chan KM, Barkovich AJ, Ferriero DM. Pediatric Chiari I Malformations: Do clinical and radiologic features correlate? *Neurology* 1999;53:1271-6.
5. Nagib MG. An approach to symptomatic children (ages 4-14 years) with Chiari type I Malformation. *Pediatr Neurosurg* 1994;21:31-5.
6. Amer TA, El-Shman Om. Chiari I Malformation type I: a new MRI classification. *Magn Reson Imaging* 1997;15:397-403.
7. Elster AD, Chen MYM. Chiari I Malformation: Clinical and Radiologic Reappraisal. *Radiology* 1992;183:347-53.
8. Bindal AK, Dunske SB, Tew JM Jr. Chiari I Malformation: Classification and management. *Neurosurgery* 1995;37:1069-74.
9. Castillo M, Wilson JD. Spontaneous resolution of a Chiari I Malformation: MR demonstration. *AJNR* 1995;16:1158-60.
10. Sun JC, Steinbok P, Cochrane DD. Spontaneous resolution and recurrence of a Chiari I Malformation and associated syringomyelia. Case report. *J Neurosurg* 2000;92(2 Supl):207-10.
11. Mampalam TJ, Andrew BT, Gelb D, Ferriero D, Pitts LH. Presentation of type I Chiari Malformation after head trauma. *Neurosurgery* 1988;23:760-2.