

ARTÍCULO ORIGINAL

Manifestaciones audiovestibulares en la malformación de Chiari tipo I. Serie de casos y revisión bibliográfica



Gloria Guerra Jiménez^{a,*}, Ángel Mazón Gutiérrez^b, Enrique Marco de Lucas^c, Natalia Valle San Román^c, Rubén Martín Laez^d y Carmelo Morales Angulo^b

^a Servicio de ORL, Complejo Hospitalario Insular Materno Infantil, Las Palmas, Gran Canaria, España

^b Servicio de ORL, Hospital Universitario Marqués de Valdecilla, Santander, España

^c Servicio de Radiología, Hospital Universitario Marqués de Valdecilla, Santander, España

^d Servicio de Neurocirugía, Hospital Universitario Marqués de Valdecilla, Santander, España

Recibido el 10 de diciembre de 2013; aceptado el 19 de mayo de 2014

Disponible en Internet el 4 de septiembre de 2014

PALABRAS CLAVE

Vertigo;
Mareo;
Hipoacusia;
Inestabilidad;
Acúfeno;
Plenitud ótica;
Malformación de Chiari tipo I

Resumen

Introducción: La malformación de Chiari es una alteración de la base del cráneo, en la que se produce herniación del cerebelo y del tronco cerebral a través del foramen magnum. Aunque su forma de presentación más frecuente es la cefalea occipitonal, no es rara la asociación de síntomas audiovestibulares. El objetivo de nuestro estudio fue conocer las manifestaciones audiovestibulares en la malformación de Chiari tipo I (MCH-I).

Material y métodos: Se realizó un estudio retrospectivo observacional de los pacientes remitidos a nuestra unidad en los últimos 5 años, así como una revisión bibliográfica de las manifestaciones audiovestibulares de esta enfermedad.

Resultados: Se presentan 9 pacientes (2 varones y 7 mujeres) de 42,8 años de edad media. Cinco de los pacientes consultaron con un síndrome menieriforme, 2 casos como vértigo recurrente de características periféricas, otro como hipoacusia súbita y el último caso como hipoacusia neurosensorial de inicio en la infancia. La manifestación audiovestibular más frecuentemente descrita en la literatura en pacientes es la inestabilidad (49%), seguida de vértigo (18%), nistagmo (15%) e hipoacusia (15%). Dentro del nistagmo, el más frecuente es el nistagmo horizontal (74%) seguido del vertical hacia abajo (18%). Otras manifestaciones audiovestibulares son acúfenos (11%), plenitud ótica (10%) e hiperacusia (1%). La cefalea occipitonal que aumenta con las maniobras de Valsalva y las parestesias en las manos son muy sugestivos de esta enfermedad.

Conclusiones: La aparición de síntomas audiovestibulares en la MCH-I hace que sea relativamente frecuente su derivación al otoneurólogo. Estos pacientes presentan inestabilidad, síndrome vertiginoso e hipoacusia neurosensorial. No es rara la presencia de nistagmo, sobre todo horizontal y vertical hacia abajo. Es importante la familiarización de los otoneurólogos con la sintomatología de esta enfermedad de cara a su diagnóstico diferencial.

© 2014 Elsevier España, S.L.U. y Sociedad Española de Otorrinolaringología y Patología Cérvico-Facial. Todos los derechos reservados.

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: gloriaguerraj@gmail.com (G. Guerra Jiménez).

KEYWORDS

Vertigo;
Dizziness;
Hearing loss;
Unsteadiness;
Tinnitus;
Aural fullness;
Chiari type I
malformation

Audio-vestibular signs and symptoms in Chiari malformation type I. Case series and literature review**Abstract**

Introduction: Chiari malformation is an alteration of the base of the skull with herniation through the foramen magnum of the brain stem and cerebellum. Although the most common presentation is occipital headache, the association of audio-vestibular symptoms is not rare. The aim of our study was to describe audio-vestibular signs and symptoms in Chiari malformation type I (CM-I).

Materials and methods: We performed a retrospective observational study of patients referred to our unit during the last 5 years. We also carried out a literature review of audio-vestibular signs and symptoms in this disease.

Results: There were 9 patients (2 males and 7 females), with an average age of 42.8 years. Five patients presented a Ménière-like syndrome; 2 cases, a recurrent vertigo with peripheral features; one patient showed a sudden hearing loss; and one case suffered a sensorineural hearing loss with early childhood onset. The most common audio-vestibular symptom indicated in the literature in patients with CM-I is unsteadiness (49%), followed by dizziness (18%), nystagmus (15%) and hearing loss (15%). Nystagmus is frequently horizontal (74%) or down-beating (18%). Other audio-vestibular signs and symptoms are tinnitus (11%), aural fullness (10%) and hyperacusis (1%). Occipital headache that increases with Valsalva manoeuvres and hand paresthesias are very suggestive symptoms.

Conclusions: The appearance of audio-vestibular manifestations in CM-I makes it common to refer these patients to neurotologists. Unsteadiness, vertiginous syndromes and sensorineural hearing loss are frequent. Nystagmus, especially horizontal and down-beating, is not rare. It is important for neurotologists to familiarise themselves with CM-I symptoms to be able to consider it in differential diagnosis.

© 2014 Elsevier España, S.L.U. and Sociedad Española de Otorrinolaringología y Patología Cérvico-Facial. All rights reserved.

Introducción

La malformación de Chiari es una enfermedad congénita, que consiste en una alteración anatómica de la base del cráneo, en la que se produce herniación del cerebelo o del tronco del encéfalo a través del foramen magnum hasta el canal cervical¹.

Durante varias décadas, los epónimos Arnold y Chiari han sido utilizados como sinónimos para definir los casos con ectopia de las amígdalas del cerebelo debajo del nivel indicado por el borde posterior del foramen magnum. La malformación de Chiari es descrita por primera vez por Cleland² en 1883. En 1891 Chiari³, en su trabajo *Acerca de las alteraciones cerebelosas resultantes de la hidrocefalia cerebral*, define esta entidad como *una elongación en forma de cuña de las amígdalas cerebelosas y de la parte medial de los lóbulos inferiores del cerebelo, que corren a lo largo de la médula dentro del canal cervical*. Posteriormente (1907), Schwalbe y Gredig, bajo la cátedra de Julius Arnold en la Universidad de Heidelberg⁴, describen 4 nuevos casos, anteponiendo el nombre de su maestro al de Chiari en la designación de la malformación, hoy reconocido para el tipo II.

Clásicamente la malformación de Chiari se ha considerado típica de adultos jóvenes y adolescentes. Su frecuencia es desconocida, pero gracias a la introducción de la resonancia magnética nuclear (RMN) a partir 1985, su detección

ha aumentado considerablemente, de manera que algunos estudios estiman una prevalencia de entre el 0,1 y el 0,5%⁵.

Según el documento de consenso de 2009⁶, la clasificación de la malformación de Chiari comprende 5 subtipos del 0 al IV (tabla 1), de los cuales el tipo I es sin duda el más frecuente, excepto en la infancia, periodo en el que es más habitual el tipo II⁷.

Esta malformación puede ser asintomática y descubrirse de forma incidental en un estudio de imagen. Sin embargo, su forma de presentación más frecuente es el dolor occipital y nuchal exacerbado por la actividad física o las maniobras de Valsalva. Son frecuentes la pérdida de los reflejos abdominales superficiales, el dolor radicular y las disestesias en las manos⁸.

Como consecuencia del desarrollo de neuropatías craneales o compresión del tronco cerebral, es posible la aparición de síntomas del área otorrinolaringológica como ronquera, parálisis vocal, disartria, debilidad palatina, atrofia lingual, aspiraciones, etc.⁶. Concretamente, en el área de la otoneurología, se describen casos de presentación en forma de nistagmo (característicamente vertical hacia abajo), hipoacusia neurosensorial e, incluso, cuadros clínicos sugestivos de enfermedad vestibular periférica^{6,9,10}. Por consiguiente, resulta interesante que el otoneurólogo esté familiarizado con la sintomatología de esta enfermedad de cara a su diagnóstico diferencial y manejo multidisciplinar.

Tabla 1 Clasificación de la malformación de Chiari según el documento de consenso de las malformaciones de la unión cráneo-cervical

Tipo 0	Alteración de la hidrodinámica (LCR)	Siringomielia con mínimos datos de herniación amígdalar o sin ellos
Tipo 1	Herniación caudal de las amígdalas cerebelosas >5 mm	Característicamente está asociado a hidrosiringomielia
Tipo 2	Herniación caudal a través del foramen magnum del vermis cerebeloso, tronco del encéfalo y cuarto ventrículo	Mielomeningocele e hidrocefalia, y de forma menos frecuente, con hidrosiringomielia. Se pueden observar otros tipos de alteraciones intracraneales (hipoplasia del tentorio, craniolacunias, anomalías del conducto de Silvio)
Tipo 3	Encefalocele occipital con parte de las anomalías intracraneales asociadas al Chiari II	
Tipo 4	Aplasia o hipoplasia del cerebelo asociada con aplasia de la tienda del cerebelo	

Fuente: Amado Vázquez et al.⁶.

Estudios recientes no han conseguido correlacionar el grado de herniación de las amígdalas cerebelosas y la gravedad de la clínica⁸. Estos hallazgos, y la aparición de síntomas en pacientes con herniación <5 mm, hacen plausible que el mecanismo fisiopatológico subyacente tenga que ver con el desacoplamiento entre el circuito de compensación volumétrica cráneo-espinal y el circuito de mezcla licuoral, evento que ocurre como consecuencia de la distorsión de la circulación del líquido cefalorraquídeo (LCR) entre la cisterna magna y el espacio subaracnoideo cervical.

El objetivo de nuestro estudio es realizar una revisión de las manifestaciones audiovestibulares de la malformación de Chiari tipo I.

Material y métodos

Estudio observacional retrospectivo

Se revisaron las historias clínicas y los estudios neurorradiológicos de los enfermos remitidos al Área de Otoneurología del Hospital Universitario Marqués de Valdecilla con el diagnóstico de malformación de Chiari tipo I (MCH-I) entre el 1 de enero de 2008 y el 31 de diciembre de 2012. Se seleccionó a aquellos pacientes que cumplieran los criterios diagnósticos para esta enfermedad establecidos por Avellaneda-Fernández et al.⁶.

Se analizaron variables demográficas y clínicas, que incluyeron antecedentes familiares, antecedentes personales, edad al diagnóstico, primer síntoma y tratamiento recibido. En todos los pacientes se recabó información sobre el examen otoneurológico realizado, en busca de nistagmo espontáneo con o sin fijación visual, evocado por la mirada, desencadenado por la agitación cefálica o las maniobras posicionales (supina, hiperextensión, decúbito lateral derecha e izquierda y Dix-Hallpike). La evaluación incluyó una prueba calórica y una audiometría tonal. En uno de los casos, un paciente pediátrico, se realizó además una audiometría conductual y un estudio objetivo mediante potenciales evocados auditivos de tronco cerebral automáticos (PEATC). Los pacientes incluidos en el estudio recibían un seguimiento conjunto a los servicios de Neurología y Neurocirugía del mismo hospital. En todos los casos se dispuso de un estudio

de imagen neurorradiológico mediante RMN y, en 3 de los casos, se realizó además un estudio funcional de flujo de LCR mediante cine-RM.

Los datos fueron almacenados en una base de datos Apache OpenOffice (*Apache Software Foundation, Forest Hill, MD, EE. UU.*) y procesados posteriormente empleando las herramientas de cálculo disponibles en dicho paquete ofimático.

Revisión de la literatura

Para caracterizar las manifestaciones otoneurológicas de la MCH-I se realizó una revisión de la literatura en PubMed, que incluía todos los artículos en los que se caracterizaba la clínica audiovestibular en esta enfermedad. Se empleó la cadena de búsqueda («*arnold-chiari malformation*»[MeSH Terms] OR («*arnold-chiari*»[All Fields] AND «*malformation*»[All Fields]) OR «*arnold-chiari malformation*»[All Fields] OR («*chiari*»[All Fields] AND «*malformation*»[All Fields]) OR «*chiari malformation*»[All Fields] AND Type[All Fields] AND 1[All Fields] AND («*vertigo*»[MeSH Terms] OR «*vertigo*»[All Fields] OR «*dizziness*»[All Fields] OR «*dizziness*»[MeSH Terms] OR «*tinnitus*»[MeSH Terms] OR «*tinnitus*»[All Fields] OR «*hearing loss*»[MeSH Terms] OR «*hearing*»[All Fields] AND «*loss*»[All Fields]) OR «*hearing loss*»[All Fields] OR («*hearing*»[All Fields] AND «*impairment*»[All Fields]) OR «*hearing impairment*»[All Fields] OR («*aural*»[All Fields] AND «*fullness*»[All Fields]) OR «*aural fullness*»[All Fields]), seleccionando con posterioridad aquellos originales escritos en inglés o castellano.

Resultados

Serie de casos

Se identificó a 9 pacientes (2 varones y 7 mujeres) diagnosticados de MCH-I que presentaban clínica audiovestibular. La edad media al diagnóstico fue de 42,8 años (rango 3-57 años) y el descenso amigdalario medio de 12,2 mm (rango 5-22 mm). Las características clínico-exploratorias de nuestra

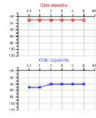
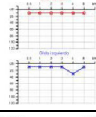
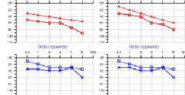
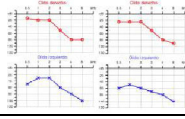
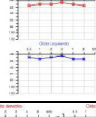
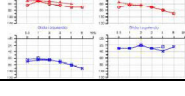
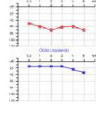
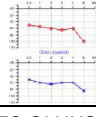
Caso	Edad (años) /Sexo	Ev.	AV	EF+	PC+	Otros	RMN*	
1	41/F	1 año	HNSI fluct Acúfenos Plenitud VP Inestabilidad				C e f a l e a o c c i p i t o n u c a l · P a r e s t e s i a s M M S S	12 mm
2	51/F	1 año	Acúfenos B VR Inestabilidad	B-W izqdo.		Disestesias temporales y concha drcha.		8 mm SRM- D4-
3	57/F	10 años	HNSDfluct. Acúfeno B Plenitud Inestabilidad					7 mm
4	48/M	2 años	HNSB fluct Acúfeno izq. Inestabilidad	B-W izqdo.; THI 62%		Tropiezos		5 mm Flujo: < posterior
5	47/F	5 meses	Acúfeno VR Inestabilidad					5-15 mm
6	53/F	24 horas (1 mes)	HNSizqda. progr. HNSS drcha. Acúfeno					12,7 mm
7	55/M	8 años	HNSD progr./ I fluct. Acúfeno drcho. VP Inestabilidad					9,9 mm Flujo: < posterior
8	68/F	10 años	HNSB-aud- VP/VR Inestabilidad					17-22 mm Flujo: < post
9	3/M	3 años	HNSI		· PEATC OI HNS-70 dB · ATLconductual: HNSI moderada	Apneas centrales, disfagia		18,5 mm

Figura 1 Serie de casos de malformación de Chiari tipo I con manifestaciones audiovestibulares remitidos a la Unidad de Otoneurología del HUMV.

: medida en mm del grado de herniación cerebelar a través del foramen magnum;

ATL: audiometría tonal liminar; AV: síntomas audiovestibulares; B-W: Babinski-Weil; B: bilateral; EF+: hallazgos patológicos en la exploración física; Ev.: tiempo de evolución; Fluct.: fluctuante; Hipofx: hipofunción; HNSD: hipoacusia neurosensorial derecha; HNSI: hipoacusia neurosensorial izquierda; HNSS: hipoacusia neurosensorial súbita; mm: milímetros; MMSS: miembros superiores; OD: oído derecho; PC+: hallazgos patológicos en las pruebas complementarias; PEATC: potenciales evocados auditivos del tronco cerebral automáticos; Progr: progresiva; RMN: resonancia magnética nuclear; SRM: siringomielia; THI: Tinnitus Handicap Inventory; VP: vértigo de características posicionales; VR: vértigo recurrente.

serie se representan en la [figura 1](#). La [figura 2](#) muestra la imagen radiológica, por RMN, de uno de los pacientes.

Clinica de presentación

Cinco de los pacientes consultaron por un síndrome menieriforme. En 2 enfermos la clínica otoneurológica fundamental fue vértigo, en un caso recurrente y de características periféricas y en otro de características posicionales. Los 2 últimos aquejaban pérdida auditiva, uno de ellos en forma

de hipoacusia súbita y el otro como hipoacusia neurosensorial de inicio en la infancia.

En 8 de los 9 casos, los pacientes asociaban cefaleas occipitonasales de años de evolución y parestesias en las manos, que en un caso empeoraban conjuntamente a la exacerbación de la sintomatología audiovestibular.

El varón de 3 años fue diagnosticado en el contexto de un cuadro complejo de apneas centrales, episodios de pérdida de consciencia de aparición no comicial, retraso

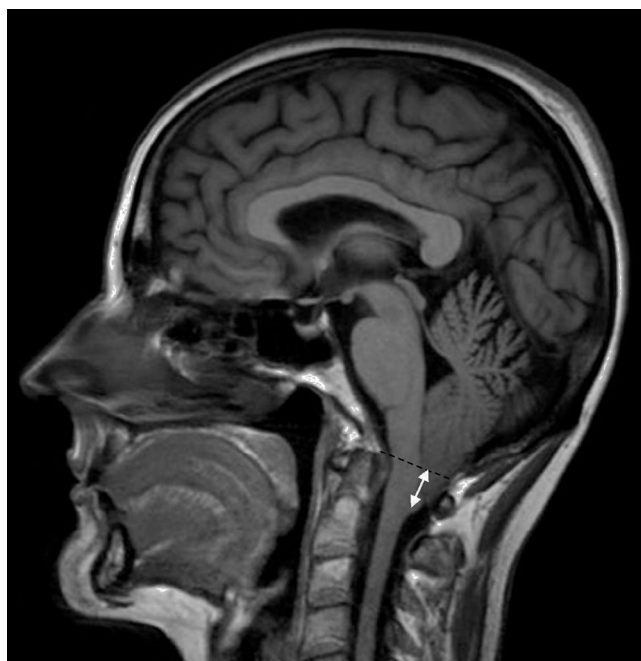


Figura 2 Imagen de resonancia magnética nuclear, corte sagital, del caso 8 de nuestra serie. En línea discontinua se representa la línea de McRae. La flecha marca el grado de herniación de las amígdalas cerebelosas, de 22 mm en este caso.

psicomotor y disfagia, objetivándose una hipoacusia neurosensorial unilateral moderada en la exploración audiológica.

Manifestaciones audiovestibulares

Las manifestaciones audiovestibulares más prevalentes en nuestra serie fueron la hipoacusia y los acúfenos, que aparecieron con la misma frecuencia ($n=7$; 77,8%). El déficit auditivo fue unilateral en 4 casos y bilateral en 3. En 5 pacientes tuvo un carácter fluctuante, con acúfenos e inestabilidad, y en 2 enfermos (22,2%) se asoció también a sensación de plenitud ótica. En uno de los casos (una mujer de 53 años con historia de hipoacusia neurosensorial progresiva izquierda de larga evolución) la clínica que motivó la consulta fue una hipoacusia contralateral de instauración súbita en 24 h, que se recuperó *ad integrum* en 30 días.

Cinco pacientes referían vértigo, entendido como ilusión de movimiento de objetos: en 2 enfermos era de carácter posicional, en otros 2 podía caracterizarse como de tipo recurrente y otro caso mezclaba ambos tipos de vértigo.

La exploración clínica y funcional otoneurológica resultó normal en todos los casos. Sin embargo, la evaluación auditiva mostró alteraciones de mayor o menor severidad en 8 de los 9 casos. En la [figura 1](#) se detallan los hallazgos patológicos en la exploración clínica (EF+) y las pruebas complementarias (PC+).

Revisión bibliográfica

La cadena de búsqueda identificó 444 artículos relacionados con la malformación de Chiari tipo I, de los cuales 19 comunicaban datos acerca de sintomatología o semiología

Tabla 2 Manifestaciones audiovestibulares en la malformación de Chiari tipo I, por orden de aparición ($N=627$)

Manifestación audiovestibular	Frecuencia (%)
<i>Inestabilidad</i>	49
<i>Vértigo</i>	18
<i>Nistagmo</i>	15
Horizontal	74
Vertical hacia abajo	18
Vertical hacia arriba	5
No especificado	3
<i>Hipoacusia</i>	15
Bilateral	44
Unilateral	30
No especificado	26
<i>Acúfeno</i>	11
<i>Plenitud ótica</i>	10
<i>Hiperacusia</i>	1

Fuente: revisión bibliográfica⁹⁻¹⁸.

neurootológica. De estos, 10 cumplían los criterios necesarios para ser incluidos en la revisión bibliográfica⁹⁻¹⁸.

Las diferentes formas de presentación otoneurológica de la MCH-I descritas en la literatura aparecen resumidas por orden de frecuencia de aparición en la [tabla 2](#)⁹⁻¹⁸. La manifestación audiovestibular más frecuente es la inestabilidad (49%), seguida del vértigo (18%), el nistagmo (15%) y la hipoacusia (15%). Dentro del nistagmo, el más común parece ser el nistagmo horizontal (74%), seguido del vertical hacia abajo (18%). En algunos estudios no se caracteriza el tipo nistagmo (horizontal, vertical hacia abajo o vertical hacia arriba) objetivado en los pacientes. De igual forma, no todos los artículos comunican la lateralidad de la hipoacusia, aunque parece que la hipoacusia bilateral es más prevalente que la unilateral (44 vs. 30%).

Otras manifestaciones audiovestibulares son los acúfenos (11%), la plenitud ótica (10%) y la hiperacusia (1%).

Discusión

Según el documento de consenso de 2009⁶, la clasificación de la malformación de Chiari comprende 5 subtipos (0-IV), de los cuales el tipo I es sin duda el que se diagnostica con mayor frecuencia en la edad adulta. El tipo II se asocia necesariamente a disrafismo espinal y, por tanto, su diagnóstico se produce casi de forma invariable en la infancia⁸.

El síntoma más frecuente en los pacientes con MCH-I es la cefalea suboccipital, que típicamente aumenta con las maniobras de Valsalva (60-70%)⁸, y que en nuestra serie se encontraba presente en 8 de los 9 pacientes (88,9%). El síndrome cerebeloso también es un hallazgo común, y se describe en casi tres cuartas partes de los enfermos. Suele cursar con inestabilidad y dismetría, y parece ser debido tanto al propio conflicto de espacio existente en la fosa posterior como a la anómala transmisión de energía que ocurre durante la sístole cardiaca como consecuencia del desacoplamiento del circuito de amortiguación volumétrica licuoral.

No son del todo raros los síntomas debidos a la disfunción de vías motoras, sensitivas o de pares craneales. De

hecho, las parestesias en las extremidades superiores son el segundo síntoma que con mayor frecuencia suelen referir los pacientes, apareciendo en un 61% de los casos⁶. En la presente serie se detectó con igual prevalencia que la cefalea occipitounal.

La afectación de los núcleos nerviosos del tronco encefálico, así como de los fascículos nerviosos que discurren a su través para alcanzar la médula o el diencefalo, puede provocar un cuadro clínico abigarrado con sintomatología variada, que incluye caídas bruscas sin pérdida de consciencia (*drop attacks*), apneas, disfonía, disfagia, disartria, arritmias cardíacas o alteración del control de los esfínteres⁸. Uno de los pacientes de nuestra serie padecía uno de estos complejos cuadros sintomáticos, consistente en apneas centrales, episodios de pérdida de consciencia, retraso psicomotor y disfagia.

Los pares craneales resultan involucrados en un 15-25% de los pacientes con malformación de Chiari en general¹ y en un 20% de la MCH-I¹¹. Se puede manifestar, entre otros, por neuralgia del trigémino o del glossofaríngeo, parálisis de cuerdas vocales, disartria, ronquera, apnea del sueño, acalasia cricofaríngea, debilidad de paladar blando, atrofia lingual, hipoestesia facial, aspiraciones frecuentes y ausencia de reflejo nauseoso^{11,19-21}.

La asociación deiringomielia es relativamente frecuente, aunque su prevalencia y mecanismo fisiopatológico exacto no son del todo conocidos²². Aunque en algunos casos lairingomielia puede ser asintomática, la clínica habitual suele ser un síndrome centromedular progresivo. En nuestra serie solo un caso presentabairingomielia, a nivel D4.

Clínica audiovestibular

Las manifestaciones audiovestibulares no son raras en los pacientes con MCH-I y suelen comenzar en la segunda o tercera década de la vida de forma insidiosa y progresiva. La edad media de los enfermos de nuestra serie concuerda con estos datos bibliográficos, aunque hay que tener en consideración que todos presentaban otra sintomatología no audiovestibular de años de evolución. Además, resulta complejo diferenciar el origen de estos síntomas audiovestibulares en estos pacientes, pues en muchas ocasiones no es posible descartar la presencia de enfermedad periférica concomitante.

En la mayor parte de los estudios revisados, la caracterización de la clínica audiovestibular dista mucho de ser óptima, probablemente como consecuencia de un enfoque pragmático desde un punto de vista neurológico o neuroquirúrgico. Quizá la manifestación clínica mejor sistematizada es el nistagmo, que en la MCH-I se considera típicamente vertical inferior o vertical hacia abajo⁸. Sin embargo, la revisión sistemática de la literatura parece mostrar que el nistagmo horizontal es bastante más frecuente: aparece en el 74% de los pacientes y cuadruplica la presencia de nistagmo vertical inferior (18%). Curiosamente, no conseguimos detectar nistagmo en ninguno de los pacientes de nuestra serie, probablemente como consecuencia de la intermitencia característica de este signo exploratorio.

La lateralidad de la hipoacusia se describe en tres cuartas partes de los trabajos analizados, con predominio del déficit auditivo bilateral sobre el unilateral, al contrario de

lo evidenciado en la presente serie, en que la hipoacusia unilateral resultó predominante. La forma de instauración de esta manifestación auditiva (súbita, fluctuante, progresiva, etc.) no aparece referenciada en prácticamente ningún estudio.

A pesar de que en la literatura no suele realizarse una clasificación sindrómica del vértigo que afecta a estos pacientes, se acepta que el vértigo característico en la MCH-I es posicional o desencadenado por los movimientos de la cabeza¹. Nuestros hallazgos resultan congruentes con esta afirmación, ya que el vértigo posicional afectó a una tercera parte de los pacientes de nuestra serie y dio cuenta de un 40% de los síndromes vertiginosos en estos enfermos.

La sistematización de los acúfenos o la sensación de plenitud ótica es aún más deficiente, ya que no suele referenciarse ni la intensidad ni la lateralidad de esta sintomatología, lo que pone de manifiesto la importancia de un abordaje multidisciplinar en este tipo de pacientes que permita una mejor caracterización y monitorización de los síntomas.

Estudio neurorradiológico

Para la caracterización de herniación de las amígdalas cerebelosas se utiliza como referencia la línea de McRae²³, línea imaginaria que se obtiene uniendo el basión (borde anterior del orificio magno sobre la línea media) con el opistión (borde posterior del orificio magno sobre la línea media). Por consenso se considera patológico un descenso de las amígdalas cerebelosas >5 mm por debajo de esta línea¹. En la [figura 2](#) se representa, en discontinuo, la línea de McRae.

La popularización a mediados de los años 90 de las secuencias de RMN sensibles al flujo del LCR, mediante técnicas de contraste de fase con gatillo electrocardiográfico e imágenes dinámicas en formato de cine de ciclo cerrado, ha permitido caracterizar el comportamiento circulatorio del LCR en la charnela cráneo-cervical tanto en sujetos normales como en pacientes afectados de malformación de Chiari. En condiciones normales, un porcentaje muy importante del desplazamiento de LCR que tiene lugar durante un ciclo cardíaco, y que conforma uno de los principales mecanismos de amortiguación volumétrica encefálica, ocurre entre la cisterna magna y el espacio subaracnoideo cervical, en sentido cráneo-caudal en sístole y caudo-craneal en diástole^{24,25}. En la malformación de Chiari se han podido objetivar diversas alteraciones en el patrón circulatorio licuoral, que han permitido profundizar en la fisiopatología de esta enfermedad. Por un lado, la restricción de espacio que existe en la fosa posterior de estos pacientes y el desacoplamiento circulatorio que tiene lugar entre la cisterna magna y el espacio subaracnoideo cervical condicionan un incremento en el pico de velocidad diastólico y sistólico del LCR en el foramen magnum²⁶, así como una reducción en la duración de la sístole y un incremento en la duración de la diástole a nivel del espacio subaracnoideo cervical. Por otro lado, la presencia de bridas aracnoideas en la cisterna magna provoca la aparición de jets de LCR de dirección anómala que colisionan contra las propias amígdalas cerebelosas y la unión bulbomedular. Adicionalmente, en estos enfermos el desplazamiento caudal que se produce en las amígdalas cerebelosas durante la sístole es, como media, un 13% superior con respecto a

sujetos sanos, probablemente como consecuencia de la incapacidad para equilibrar el incremento de volumen que se produce durante la sístole cardiaca con desplazamientos de LCR en la unión cráneo-cervical.

Diversos estudios parecen demostrar que el desarrollo de manifestaciones clínicas y su intensidad se encuentran más relacionados con la presencia de un patrón circulatorio licuoral anómalo que con el grado absoluto de descenso amigdalár^{8,27-30}. Esta relación puede verse reflejada en nuestra serie: mientras que el paciente 4, con un descenso amigdalár justo en el límite de la normalidad (5 mm) presenta una alteración de la dinámica de flujo de LCR y un cuadro clínico menieriforme mal tolerado, el paciente 8, con una herniación amigdalár de 22 mm (fig. 2) muestra una alteración menos severa de la circulación del LCR y un cuadro clínico de hipoacusia, vértigo e inestabilidad subjetivamente bien tolerado con el uso de prótesis auditiva bilateral. En este sentido el estudio del flujo del LCR mediante cine-RM parece perfilarse como una herramienta diagnóstica de gran valor en la clínica, ya que aporta información potencialmente relevante tanto para la selección de candidatos quirúrgicos, sobre todo en pacientes oligosintomáticos y asintomáticos⁸ con siringomielia asociada²², como para la determinación de la técnica quirúrgica más apropiada²⁷, especialmente en malformaciones complejas de charnela cráneo-cervical. De igual forma permite monitorizar la evolución de los pacientes manejados conservadoramente y asegurar la adecuada corrección de la circulación licuoral tras el tratamiento quirúrgico^{26,30}. Una situación particular en la que esta técnica podría ser de gran utilidad son los enfermos con siringomielia o manifestaciones clínicas compatibles con malformación de Chiari, pero sin una herniación amigdalár significativa (Chiari tipo 0), en los que la cine-RM sería capaz de detectar alteraciones de la circulación del LCR en la unión cráneo-cervical, apoyando la indicación de un tratamiento quirúrgico⁸ que, de otra forma, resultaría controvertido.

No existen estudios que relacionen la clínica audiovestibular con los hallazgos de la cine-RM en la MCH-I o la evolución de las manifestaciones otoneurológicas con la intensidad del trastorno presente en la circulación del LCR. En cualquier caso es necesaria la realización de ensayos controlados y aleatorizados que estudien el papel del estudio de flujo de LCR en el diagnóstico, pronóstico y tratamiento de los pacientes con malformación de Chiari.

Tratamiento

El tratamiento de la malformación de Chiari persigue mejorar la relación entre el continente y el contenido del foramen magnum, y normalizar el flujo de LCR en la unión cráneo-cervical, con el fin de aminorar la sintomatología que exhiben estos pacientes o, en su defecto, evitar su progresión. Existe cierto consenso a la hora de considerar la posibilidad de tratamiento quirúrgico en todo paciente con MCH-I y clínica claramente correlacionable. Desafortunadamente, la evolución de las manifestaciones audiovestibulares tras la cirugía no se encuentra convenientemente caracterizada en la literatura, y la indicación del tratamiento quirúrgico en aquellos enfermos en que estas manifestaciones son dominantes se encuentra sujeta a

controversia. Un escenario similar se dibuja en los pacientes asintomáticos con siringomielia, ya que no existe unanimidad de criterios al aconsejar la cirugía, variando la tasa de indicación entre el 9 y el 75%⁸.

En ausencia de un compromiso evidente de la circulación pretruncal del LCR, el procedimiento de elección es la descompresión ósea del agujero magno asociada a una duroplastia expansora con preservación de aracnoides³¹. La apertura de la aracnoides es generalmente innecesaria y debe realizarse únicamente cuando existe evidencia de una extensa reacción aracnoidea que condiciona la existencia de jets asíncronos y multidireccionales en la circulación licuoral de la charnela cráneo-cervical.

Conclusiones

La presentación con síntomas audiovestibulares en la malformación de Chiari tipo I hace que sea relativamente frecuente la derivación al otoneurólogo de estos pacientes. Por tanto, resulta interesante la familiarización con la sintomatología de esta enfermedad de cara a su diagnóstico diferencial. El estudio de flujo de LCR mediante cine-RM podría aportar información complementaria relevante para la selección de candidatos quirúrgicos y la monitorización del resultado de la cirugía en estos pacientes.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Agradecimientos

A Ramos Pérez, A.

Bibliografía

1. Fernández AA, Guerrero AI, Martínez MI, Vázquez ME, Fernández JB, Chesa i Octavio E, et al. Malformations of the craniocervical junction (Chiari type I and syringomyelia: Classification, diagnosis and treatment). *BMC Musculoskelet Disord*. 2009;10 Suppl 1:51.
2. Cleland J. Contribution to the study of spina bifida, encephalocele and anencephalus. *J Anat Physiol*. 1883;17:257.
3. Chiari H. Über Veränderungen des Kleinhirns infolge von Hydrocephalie des Grosshirns. *Dtsch Med Wochenschr*. 1891;17:1172-5.
4. Arnold J. Myelocyste, Transposition von Gewebskeimen und Sympodie. *Beitr Path Anat Allgem Path*. 1894;16:1-28.
5. Speer MC, Enterline DS, Mehlretter L. Chiari type I malformation with or without syringomyelia: Prevalence and genetics. *J Genet Couns*. 2003;12:297.
6. Amado Vázquez ME, Avellaneda Fernández A, Barrón Fernández J, Chesa i Octavio E, de la Cruz Labrado J, Escribano Silva M, et al. Malformaciones de la unión craneo-cervical (Chiari tipo I y siringomielia). Documento de consenso. Madrid: AWWÉ; 2009. p. 5.
7. Sarnat HB. Disorders of segmentation of the neural tube: Chiari malformations. *Handb Clin Neurol*. 2008;87:89.
8. Khoury C, Patterson MC, Dashe JF. Chiari malformations. UpToDate [sede en Internet]. 2013 Feb [citado 11 Mar 2013]. Disponible en: <http://www.uptodate.com>

9. Naya Gálvez MJ, Fraile Rodrigo JJ, Liesa RF, Vicente González EA, Garrido CM, Sampérez LC, et al. Otorhinolaryngologic manifestations in Chiari malformation. *Am J Otolaryngol.* 2002;23:99–104.
10. Kumar A, Patni AH, Charbel F. The Chiari I malformation and the neurotologist. *Otol Neurotol.* 2002;23:727–35.
11. Steinbok P. Clinical features of Chiari I malformations. *Childs Nerv Syst.* 2004;20:329.
12. Chang CZ, Howng SL. Surgical outcome of Chiari I malformations, an experience sharing and literature review. *Kaohsiung J Med Sci.* 1999;15:659–64.
13. Hendrix RA, Bacon CK, Sclafani AP. Chiari-I malformation associated with asymmetric sensorineural hearing loss. *J Otolaryngol.* 1992;21:102–7.
14. Milhorat TH, Chou MW, Trinidad EM, Kula RW, Mandell M, Wolpert C, et al. Chiari I malformation redefined: Clinical and radiographic findings for 364 symptomatic patients. *Neurosurgery.* 1999;44:1005–17.
15. Weber PC, Cass SP. Neurotologic manifestations of Chiari 1 malformation. *Otolaryngol Head Neck Surg.* 1993;109:853–60.
16. Bertrand RA, Martinez SN, Robert F. Vestibular manifestations of cerebellar ectopia (Sub-group of Chiari I). *Adv Otorhinolaryngol.* 1973;19:355–66.
17. Chait GE, Barber HO. Arnold-Chiari malformation, some otoneurological features. *J Otolaryngol.* 1979;8:65–70.
18. Spooner JW, Baloh RW. Arnold-Chiari malformation: Improvement in eye movements after surgical treatment. *Brain.* 1981;104:51–60.
19. Combarros O, Alvarez de Arcaya A, Berciano J. Isolated unilateral hypoglossal nerve palsy: Nine cases. *J Neurol.* 1998;245:98–100.
20. Dyste GN, Menezes AH, VanGilder JC. Symptomatic Chiari malformations. An analysis of presentation, management and long term outcome. *J Neurosurg.* 1989;71:159–68.
21. Erdogan E, Cansever T, Secer HI, Temiz C, Sirin S, Kabatas S, et al. The evaluation of surgical treatment options in the Chiari malformation type I. *Turk Neurosurg.* 2010;20:303–13.
22. Clarke EC, Stoodley MA, Bilston LE. Changes in temporal flow characteristics of CSF in Chiari malformation type I with and without syringomyelia: Implications for theory of syrinx development. *J Neurosurg.* 2013;118:1135–40.
23. Rydell RE, Pulec JL. Arnold-Chiari malformation. Neuro-otologic symptoms. *Arch Otolaryngol.* 1971;94:8–12.
24. Urbizu A, Toma C, Poca MA, Sahuquillo J, Cuenca-León E, Cormand B, et al. Chiari malformation type I: A case-control association study of 58 developmental genes. *PLoS One.* 2013;8:e57241.
25. Cousins J, Haughton V. Motion of the cerebellar tonsils in the foramen magnum during the cardiac cycle. *AJNR Am J Neuro-radiol.* 2009;30:1587–8.
26. Haughton VM, Korosec FR, Medow JE, Dolar MT, Iskandar BJ. Peak systolic and diastolic CSF velocity in the foramen magnum in adult patients with Chiari malformations and in normal controls participants. *AJNR Am J Neuroradiol.* 2003;24:169–76.
27. Panigrahi M, Reddy BP, Reddy AK, Reddy JJ. CSF flow study in Chiari I malformation. *Childs Nerv Syst.* 2004;20:336.
28. Ventureyra EC, Aziz HA, Vassilyadi M. The role of cine flow MRI in children with Chiari I malformation. *Childs Nerv Syst.* 2003;19:109.
29. Bhadelia RA, Frederick E, Patz S, Dubey P, Erbay SH, Do-Dai D, et al. Cough-associated headache in patients with Chiari I malformation: CSF Flow analysis by means of cine phase-contrast MR imaging. *AJNR Am J Neuroradiol.* 2011;32:739–42.
30. Martin BA, Kalata W, Shaffer N, Fischer P, Luciano M, Loth F. Hydrodynamic and longitudinal impedance analysis of cerebrospinal fluid dynamics at the craniovertebral junction in type I Chiari malformation. *PLoS One.* 2013;8:e75335.
31. Sindou M, Gimbert E. Decompression for Chiari type I malformation (with or without syringomyelia) by extreme lateral foramen magnum opening and expansile duraplasty with arachnoid preservation: Comparison with other technical modalities (Literature review). *Adv Tech Stand Neurosurg.* 2009;34:85–110.