

Coordinador: Dr. Manuel de la Llata-Romero
Colaboradores: Dr. Juan Urrusti-Sanz
Dr. Jesús Aguirre-García
Dr. Adalberto Poblano-Ordóñez

Mujer de 21 años de edad con dolor en tórax antero-posterior y hombro izquierdo

José Halabe-Cherem,^{a*} Haiko Nellen-Hummel,^a Rafael Harari-Ancona,^a Julia Rábago-Arredondo,^b Alicia Hamui-Sutton,^c Elia García-Torres^d

^aDepartamento de Medicina Interna, Hospital de Especialidades, Centro Médico Nacional Siglo XXI, Instituto Mexicano del Seguro Social, México, D.F., México

^bDepartamento de Medicina Interna y ^dDepartamento de Imagenología, Centro Médico American British Cowdray, I.A.P., México, D.F., México

^cDepartamento de Medicina Familiar, Facultad de Medicina, Universidad Nacional Autónoma de México, México, D.F., México

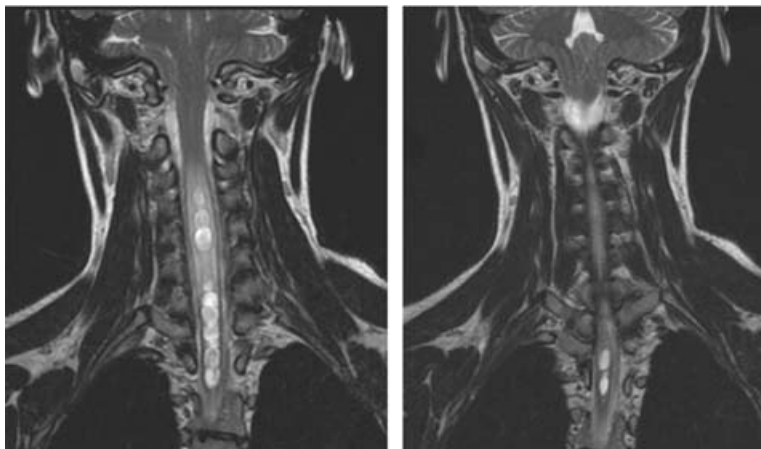
Presentación del caso

Paciente femenino de 21 años de edad sin antecedentes de importancia en relación con su padecimiento actual. Su crecimiento y su desarrollo fueron normales; su talla era de 1.68 m y el peso de 59 kg. Su padecimiento se inició 10 días antes de la consulta, con manifestaciones de dolor en la cara anteroposterior del lado izquierdo del tórax y del hombro y en el tercio superior del brazo del mismo lado sin irradiaciones. No presentaba disnea, tos ni expectoración.

En la exploración física, se encontró tensión arterial (TA) de 120/80, frecuencia cardíaca (FC) de 80x', frecuencia

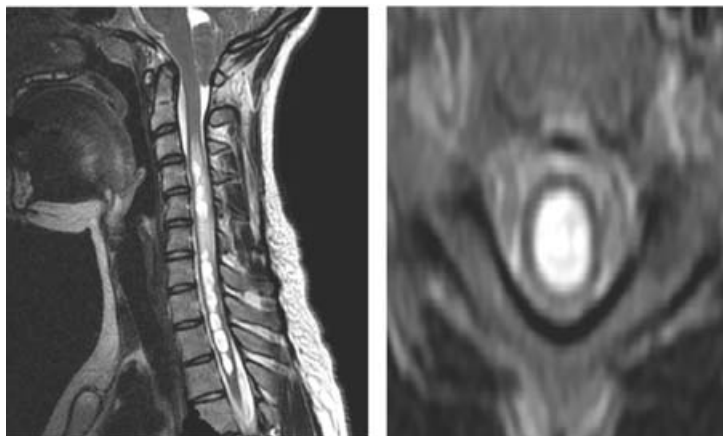
respiratoria (FR) de 21x', temperatura de 36.2° C y área cardiopulmonar normal. Los pulsos carotídeos, radiales y femorales se mostraron sin alteraciones y la fuerza muscular y la sensibilidad superficial y profunda estaban conservadas. El abdomen se mostró sin visceromegalias y la peristalsis se encontraba presente y normal, tanto en frecuencia como en intensidad.

Se inició manejo con antiinflamatorios no esteroideos y, ante la pobre respuesta, se solicitaron estudios de enzimas cardíacas, electrocardiograma, radiografías de tórax, hombro y columna cervical, las cuales se informaron como normales.



Figuras 1 y 2. Cortes coronales de la base del cráneo y columna cervical mostrando herniación de las amígdalas cerebelosas a través del *foramen magno* y desplazamiento de la médula cervical.

* Correspondencia y solicitud de sobretiros: Dr. José Halabe-Cherem. Departamento de medicina Interna del Hospital de Especialidades, Centro Médico Nacional Siglo XXI, IMSS, Av. Cuauhtémoc 330, Col. Doctores, Deleg. Cuauhtémoc, 06725. México D.F., México. Tel. y fax: +52 (55) 5281-3029. Correo electrónico: jhalabe@hotmail.com



Figuras 3 y 4. Corte sagital de la base del cráneo con hiperintensidad central de la médula, indicativo de siringomielia. La figura 4 (derecha) es un corte axial de C4 con presencia de LCR en parte central de la médula y aumento en la dimensión de la misma.

Ante la persistencia del intenso dolor, se le administró una dosis de corticoesteroides de depósito sin que se presentara mejoría. Posteriormente se prescribió carbamazepina con manifestación de una mínima mejoría del cuadro. Ante esta situación, se decidió solicitar una resonancia magnética nuclear de columna cervical con la cual se detectó compresión de la unión bulbo medular contra el *clivus* secundario al descenso de las amígdalas cerebelosas las cuales se ven alargadas, en forma de "clavija" y con desplazamiento caudal a través del agujero magno hasta la porción superior del conducto vertebral cervical, aproximadamente 12.2 mm (Figuras 1 y 2).

Por imagen se diagnosticó malformación de Chiari tipo I con siringomielia de la región cervical de C4 a T3 (Figuras 3 y 4).

Por los hallazgos anteriores, fue evaluada por el servicio de neurocirugía en el que decidieron continuar el tratamiento médico conservador con antineuríticos del tipo de la pregabalina presentando mejoría del cuadro clínico, motivo por lo cual se le dió de alta a su domicilio.

Discusión

El caso presentado muestra una malformación de Chiari tipo I cuya sintomatología fue exclusivamente el dolor. En la literatura, se han estudiado a muchos pacientes durante varios años sin llegar a un diagnóstico, debido a la amplia gama de la sintomatología que suelen presentar.^{1,2} En este caso, se descartaron razonablemente otras causas de dolor torácico y hombro y se corroboró el diagnóstico mediante resonancia magnética.

En el año 1891, Hans Chiari (1851-1916) describe un grupo de malformaciones de la fosa posterior caracterizadas por un desplazamiento caudal del cerebelo, protuberancia y bulbo raquídeo a través del foramen magno y hacia el canal cervical, clasificándolas en tres grupos, que siguen vigentes en la actualidad.¹

La malformación de Chiari tipo I consta de la herniación de las amígdalas cerebelosas a través del agujero occipital, con descenso del bulbo y tracción de los pares craneales bajos. Entre el 40 y el 75 % de las malformaciones corresponden al tipo I. Dependiendo de la serie reportada, se acompañan de siringomielia como en el caso aquí descrito.³⁻⁵ Este tipo puede cursar de forma asintomática, pero usualmente se manifiesta en la adolescencia y la adultez temprana, siendo el primer dato clínico dolor inespecífico en cuello u hombro, hipoestesia facial, vértigo, ataxia, disartria y disfagia.^{1,2,6} Todos estos síntomas pueden ser intermitentes y mejorar espontáneamente o en posición de decúbito. En algunas ocasiones, los síntomas se deben exclusivamente a la siringomielia asociada y comprenden amiotrofia, anestesia térmico-dolorosa y piramidalismo.³

El caso presentado no presentó ningún otro síntoma que el dolor ya mencionado, por lo que la sospecha inicial no fue la de una malformación de Chiari tipo I.

Existen otras dos formas clínicas de la malformación de Chiari. La malformación tipo II o malformación de Arnold-Chiari consta del desplazamiento inferior tanto de las amígdalas cerebelosas como del *vermis* cerebeloso, de la protuberancia, del IV ventrículo y del bulbo raquídeo que se pliega sobre la médula cervical causando mayor tensión sobre los últimos nervios craneales. La fosa posterior en estos casos suele ser más pequeña y hay inserción baja de la tienda del cerebelo. Suele encontrarse en recién nacidos o lactantes y asociarse invariablemente a hidrocefalia, mielomeningocele lumbosacro y espina bífida, siendo éstas las causantes del cuadro clínico. La malformación de Chiari tipo III incluye el desplazamiento de todas las estructuras anteriormente mencionadas junto con una fosa posterior aún más pequeña, encefalocele cerebeloso, defectos estructurales del hueso occipital y de las primeras vértebras cervicales. Este tipo es extremadamente raro e incompatible con la vida.

El diagnóstico se basa en la sospecha clínica y se confirma mediante resonancia magnética que permite observar con detalle las estructuras anatómicas involucradas,

su adecuada clasificación y, por lo tanto, un tratamiento adecuado.⁷

El tratamiento varía, dependiendo del tipo de malformación y de los síntomas presentes.^{8,9} En este caso, se decidió continuar con un manejo conservador debido a la ausencia de otros síntomas. Aunque existe controversia en relación con el manejo quirúrgico de la malformación de Chiari tipo I, con o sin siringomielia, algunas publicaciones mencionan el beneficio del tratamiento quirúrgico a fin de evitar la progresión de la enfermedad.¹⁰

Referencias

1. **Hadley DM.** The Chiari Malformations. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2002;72(II):ii38-ii40.
2. **Griffith J, Bada H.** Chiari I Malformation: Patient Report and a Mini Review. *Clin Pediatr* 2006;45:570-573.
3. **Nishizawa S, Yokoyama T, Yokota N.** Incidentally Identified Syringomyelia Associated with Chiari I Malformations: Is Early Interventional Surgery Necessary? *Neurosurgery* 2001;49(3):637-641.
4. **Lichter T, Egofske P, Alperin N.** Noncommunicating Cysts and Cerebrospinal Fluid Flow Dynamics in a Patient With a Chiari I Malformation and Syringomyelia—Part II. *SPINE* 2005;30(12):1466-1472.
5. **Lichter T, Egofske P, Alperin N.** Noncommunicating Cysts and Cerebrospinal Fluid Flow Dynamics in a Patient With a Chiari I Malformation and Syringomyelia—Part I. *SPINE* 2005;30(11):1335-1340.
6. **Colpan M, Sekerci Z.** Chiari Type I malformation presenting as hemifacial spasm: case report. *Neurosurgery* 2005;57(2):E371.
7. **McGirt MJ, Nimjee SM, Fuchs HE, George TM.** Relationship of cine phase-contrast magnetic resonance imaging with outcome after decompression for Chiari I Malformations. *Neurosurgery* 2006;59:140-146.
8. **Pritz MB.** Surgical Treatment of Chiari I Malformation: Simplified Technique and Clinical Results. *Skull Base* 2003;13(3):173-178.
9. **Métellus P, Dufour H, Levrier O, et al.** Endoscopic Third ventriculostomy for treatment of noncommunicating syringomyelia associated with a Chiari I Malformation and Hydrocephalus: Case report and pathophysiological considerations. *Neurosurgery* 2002;51:500-504.
10. **Attal N, Parker F, Tadie M, et al.** Effects of surgery on the sensory deficits of syringomyelia and predictors of outcome: a long term prospective study. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2004;75:1025-1030.