

## Parálisis bulbar aguda en un caso de mielomeningocele y malformación de Chiari tipo II

E. Ulloa Santamaría, V. Cifuentes Sabio, I. Ibarra de la Rosa, M.J. Velasco Jabalquinto, M. Frías Pérez, C. Montero Schiemann y J.L. Pérez Navero

Servicio de Críticos y Urgencias Pediátricas. Departamento de Pediatría. Hospital Universitario Reina Sofía. Córdoba.

(*An Esp Pediatr* 2000; 52: 407-409)

Se describe el caso de una paciente de 10 años diagnosticada de mielomeningocele y malformación de Chiari tipo II, que presentó un cuadro de parálisis bulbar aguda que requirió ventilación mecánica. Se realizaron descompresión quirúrgica del tronco cerebral y plicatura de hemidiafragma derecho por parálisis frénica asociada, siendo su evolución favorable.

Se discuten las distintas formas de presentación clínica de esta entidad, así como el diagnóstico y las técnicas quirúrgicas. Se destaca la importancia del diagnóstico y el tratamiento quirúrgico temprano como factor clave para la buena evolución clínica.

### Palabras clave:

*Malformación de Chiari tipo II. Parálisis bulbar aguda. Parálisis frénica. Ventilación mecánica.*

### ACUTE BULBAR PALSY DUE TO MYELOMENINGOCELE AND CHIARI II MALFORMATION

We describe a case of a 10-year-old girl with myelomeningocele and type II Chiari malformation. She presented with an acute bulbar palsy requiring mechanical ventilation. Surgical decompression of the brainstem was performed and, because of a phrenic nerve palsy, surgical plication of the right diaphragm was also required. The patient's evolution was favourable. We discuss the various forms of clinical presentation of this pathology as well as its management. The importance of early diagnosis and surgical correction are also stressed as a key factor for favourable evolution.

### Key words:

*Type II Chiari malformation. Acute bulbar palsy. Phrenic palsy. Mechanical ventilation.*

### INTRODUCCIÓN

Las malformaciones de Chiari se caracterizan por ectopia de las amígdalas del cerebelo por debajo del nivel

que marca el borde posterior del *foramen magnum*. El término malformación de Arnold Chiari ha sido sustituido por el de malformación de Chiari como reconocimiento de un error histórico<sup>1</sup>, ya que la contribución de Arnold al estudio de estas malformaciones se produjo 3 años después de la descripción original de Chiari, en 1891.

Clásicamente se ha dividido en tres formas<sup>2</sup>. El tipo I consiste en un descenso de las amígdalas cerebelosas hacia el canal vertebral cervical. En estos casos, el IV ventrículo se encuentra siempre situado en posición normal. El tipo II se asocia de forma prácticamente constante a espina bífida y mielomeningocele. En estos pacientes existe un descenso del vermis inferior en el canal cervical y una elongación del IV ventrículo, que con frecuencia se sitúa por debajo del *foramen magnum*. Por último, la malformación de Chiari tipo III, muy rara, se caracteriza por descenso del cerebelo y, en ocasiones, del cerebro a través del defecto espinal hasta C1-C2.

Se describe el caso de una paciente afectada de mielomeningocele y malformación de Chiari tipo II, que desarrolló una parálisis bulbar aguda.

### OBSERVACIÓN CLÍNICA

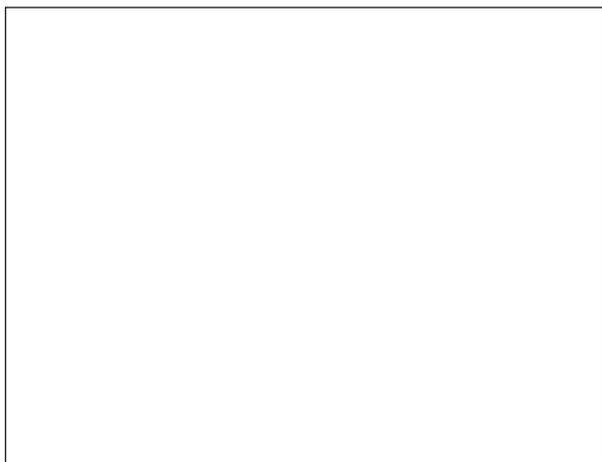
Paciente de 10 años diagnosticada de mielomeningocele al nacimiento, a la que se intervino a los 2 meses de vida implantándose una válvula de derivación ventriculoperitoneal. Ha tenido un desarrollo intelectual normal y presenta como secuelas del mielomeningocele paraplejía e incontinencia esfinteriana.

Estando previamente bien, comenzó con un cuadro de vómitos, dificultad para la deglución y la fonación, sin acompañarse de cefalea, fiebre ni disminución del nivel de conciencia. Presentó bruscamente un cuadro de insuficiencia respiratoria de origen central, que obligó a la intubación endotraqueal y ventilación mecánica en el curso de 24 h desde que se inició el proceso.

**Correspondencia:** Dr. E. Ulloa Santamaría. Servicio de Críticos y Urgencias Pediátricas. Hospital Reina Sofía. Avda. Menéndez Pidal, s/n. 14004 Córdoba. Correo electrónico: ucip@arrakis.es

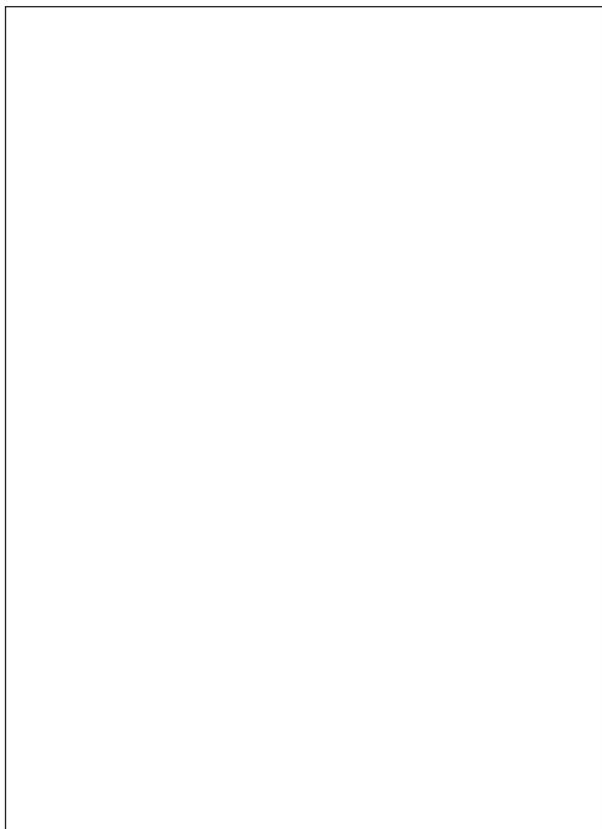
Recibido en julio de 1999.

Aceptado para su publicación en enero de 2000.



**Figura 1.** Resonancia magnética. Malformación de Chiari tipo II y pequeña cavidad siringomiélica.

En la exploración neurológica se objetivaron parálisis de VII, IX, X y XII pares craneales izquierdos, desviación ocular conjugada a la derecha con nistagmos horizontal rotatorio espontáneo y en mirada lateral izquierda, paresia e hipoestesia con reflejos exaltados en miembro superior izquierdo y parálisis residual en miembros inferiores.



**Figura 2.** Hemidiafragma derecho elevado, secundario a parálisis frénica unilateral.

Se realizó despistaje de proceso infeccioso, con hallazgos negativos en sangre y líquido cefalorraquídeo (LCR), así como en la tomografía axial computarizada (TAC) cerebral, descartándose mal funcionamiento valvular. La resonancia magnética (RM) evidenció malformación de Chiari tipo II y pequeña cavidad siringomiélica en médula cervical (fig. 1). Se practicó una descompresión bulbar y de amígdalas cerebelosas mediante craniectomía suboccipital y laminectomía completa de arco posterior de atlas, con amplia apertura de duramadre. Se comprobó que la amígdala cerebelosa izquierda se encontraba descendida en el tercio medio de C<sub>1</sub> y la derecha en el borde superior de dicha vértebra. Se realizó traqueotomía por precisar ventilación mecánica prolongada. Se apreció comienzo de la mejoría clínica a partir de las 2 semanas de la intervención, con recuperación de la ventilación espontánea, aunque la paciente aún precisaba presión de soporte. La imposibilidad de retirada de la ventilación mecánica hizo sospechar la presencia de una parálisis diafragmática, que se confirmó al realizar una radiografía de tórax y radioscopia en ventilación espontánea (fig. 2), y electromiograma del nervio frénico, que evidenció lesión del 90% de las fibras motoras del frénico derecho. Se realizó plicatura del diafragma derecho, tras lo cual la paciente siguió una evolución favorable, con lo que pudo retirarse la ventilación mecánica en el curso de una semana tras la cirugía.

La situación clínica a los 4 meses de la intervención es favorable, manteniendo la respiración espontánea, aunque con traqueotomía abierta. Persisten discreta pérdida de fuerza en miembro superior izquierdo, parálisis de IX y X pares craneales izquierdos, con discreta dificultad para la deglución, sin otros déficit motores.

## DISCUSIÓN

Cabe destacar en este caso dos aspectos de relevancia. En primer lugar, la forma de presentación clínica, con aparición de parálisis de pares craneales bajos y apnea de progresión muy rápida, poco característica de este grupo etario, que planteó inicialmente dificultades en el diagnóstico diferencial, obligando a descartar otros procesos patológicos. Clásicamente, se describen dos formas de presentación, dependiendo de la edad. En neonatos y lactantes, la afectación suele ser grave y rápidamente progresiva, con deterioro en el plazo de días, e incluye llanto débil, disfagia, estridor, signos piramidales y apnea<sup>3-5</sup>. Sin embargo, en niños mayores por lo general el curso es lentamente progresivo y menos grave<sup>6,7</sup>, con manifestaciones cerebelosas, cefalea, dolor de cuello y disfagia.

En segundo lugar, la parálisis del nervio frénico derecho objetivada en la paciente constituye un hallazgo excepcional en este tipo de enfermedad. En la revisión bibliográfica efectuada, no hemos encontrado referencias

al respecto, y en este caso el diagnóstico y tratamiento quirúrgico resultaron de gran relevancia para la favorable evolución de la paciente.

La RM constituye actualmente la técnica más precisa para el estudio de las anomalías de la unión cráneo-vertebral<sup>8,9</sup>, habiendo sido clave para el diagnóstico en el caso presentado. Teo et al<sup>4</sup>, en una serie de 30 pacientes con malformación de Chiari tipo II sometidos a tratamiento quirúrgico, observan una fuerte correlación entre la gravedad de la afectación radiológica y la anatomía en el momento de la cirugía, tendiendo a ser ambas más graves que los hallazgos clínicos. En esta paciente se dio el fenómeno inverso, ya que los hallazgos radiológicos e intraoperatorios indicaban una afectación leve-moderada, en contraposición con la gravedad de la clínica.

Existe importante controversia acerca de la etiología de los síntomas y el tratamiento quirúrgico en la malformación de Chiari tipo II. Bell et al<sup>10</sup> afirman que la disfunción del tronco cerebral se debe a una disgenesia neural y no a fenómenos de compresión, por lo que la cirugía descompresiva sería poco eficaz. Sin embargo, otros autores subrayan que no existe evidencia de disfunción del tronco cerebral al nacimiento en estos pacientes, lo que indica que la etiología compresiva o isquémica puede ser la causante de la progresión de los síntomas, y recalcan la necesidad de un diagnóstico temprano y un tratamiento quirúrgico lo más rápido posible<sup>6,11,12</sup>. Esto apoya los hallazgos de Teo et al<sup>4</sup>, que demuestran una completa resolución de los síntomas a las 6 semanas del tratamiento quirúrgico en el 73% de los casos, y del 80% al año, y concluyen que, independientemente de la gravedad clínica y de los hallazgos radiológicos, los pacientes sintomáticos tienen altas posibilidades de mejoría e incluso resolución completa de sus síntomas tras la descompresión quirúrgica.

El objetivo del tratamiento quirúrgico es la descompresión de la fosa posterior, restaurando el flujo del LCR y eliminando las diferencias de presión entre el espacio subaracnoideo craneal y espinal. Se realiza mediante craneotomía, laminectomía descompresiva y, en algunos casos, ampliación de la duramadre. Antes de la era de la RM, la apertura de la duramadre era siempre recomendable, con el fin de visualizar el grado de desplazamiento de las amígdalas y vermis cerebeloso y asegurar una adecuada descompresión, así como para corregir quirúrgicamente posibles anomalías intradurales. Actualmente, la RM ha eliminado algunas de estas limitaciones. Yundt et al<sup>13</sup> afirman que, en niños menores de 2 años, la duramadre es aún muy distensible, no representando un factor significativo en la compresión del tronco cerebral, por lo que no sería necesaria su ampliación. Sin embargo, en niños mayores, como en el caso presenta-

do, se requiere una amplia abertura con el fin de conseguir una adecuada descompresión y, en algunos casos, corrección quirúrgica de algunas anomalías intradurales, como liberación de adherencias, o colocación de *stent* en el *foramen* de Magendie en casos de siringomielia grave<sup>13</sup>.

Es de interés resaltar que, dada la escasa incidencia de este proceso, se precisan un alto índice de sospecha y un tratamiento quirúrgico temprano como factores clave para la buena evolución clínica. En este caso, la rápida intervención produjo una remisión parcial de los síntomas en un breve período de tiempo tras la cirugía.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Sahuquillo J, Poca MA. Actualizaciones en el tratamiento quirúrgico de la malformación de Chiari tipo I y del complejo Chiari I/siringomielia. *Neurología* 1998; 13: 223-245.
2. Gómez MR. Disorders of the brainstem, spinal cord and vertebral column. En: Berg BO, editor. *Principles of child neurology*. San Francisco: McGraw-Hill, 1996; 1583-1605.
3. Camfield P, Camfield C, Bagnell P, Rees E. Infant apnea syndrome. *Clin Pediatr* 1982; 21: 684-687.
4. Teo C, Parker EC, Aureli S, Boop FA. The Chiari II malformation: a surgical series. *Pediatr Neurosurg* 1997; 27: 223-229.
5. Pollack IF, Pang D, Kocoshis S, Putnam P. Neurogenic dysphagia resulting from Chiari malformations. *Neurosurgery* 1992; 30: 709-719.
6. Pollack IF, Pang D, Albright AL, Krieger D. Outcome following hindbrain decompression of symptomatic Chiari malformations in children previously treated with myelomeningocele closure and shunts. *J Neurosurg* 1992; 77: 881-888.
7. Salomao JF, Bellas AR, Leibinger RD, Barbosa AP, Brandao MA. Symptomatic Chiari type II malformation. *Arq Neuropsiquiatr* 1998; 56: 98-106.
8. Erbeni A, Öge HK. Congenital malformations of the cranio-vertebral junction: classification and surgical treatment. *Acta Neurochir* 1994; 127: 180-185.
9. Pillay PK, Awad IA, Little JR, Hahn JF. Symptomatic Chiari malformation in adults: a new classification based on magnetic resonance imaging with clinical and prognostic significance. *Neurosurgery* 1991; 28: 639-645.
10. Bell WO, Charney EB, Bruce DA, Sutton LN, Schut L. Symptomatic Arnold-Chiari malformation: review of experience with 22 cases. *J Neurosurg* 1987; 66: 812-816.
11. Park TS, Hoffman HJ, Hendrik EB, Humphreys RP. Experience with surgical decompression of the Arnold-Chiari malformation in young infants with myelomeningocele. *Neurosurgery* 1983; 13: 147-152.
12. Pollack IF, Kinnunen D, Albright AL. The effect of early craniocervical decompression on functional outcome in neonates and young infants with myelodysplasia and symptomatic Chiari II malformations: results from a prospective series. *Neurosurgery* 1996; 38: 703-710.
13. Yundt KD, Park TS, Tantuwaya VS, Kaufman BA. Posterior fossa decompression without duraplasty in infants and young children for treatment of Chiari malformation and achondroplasia. *Pediatr Neurosurg* 1996; 25: 221-226.