

Síndrome de apnea-hipopnea del sueño en la malformación de Chiari tipo I

Sleep apnea-hypopnea syndrome in type I Chiari malformation

Sr. Editor:

Los trastornos respiratorios durante el sueño constituyen un aspecto poco conocido de la malformación de Chiari tipo I (MC-I). No obstante, se han descrito casos de fallo respiratorio e incluso de muerte súbita, de ahí la importancia de un diagnóstico precoz^{1,2}. Se discute si el síndrome de apnea-hipopnea del sueño (SAHS) podría ser la primera y única manifestación de la MC-I³.

Presentamos el caso de una niña de 14 años, con retraso mental leve, en seguimiento en Consulta Externa de Neumología y Alergia Pediátricas por presentar asma episódica frecuente y polisensibilización débil a neumoalérgenos. Diagnosticada a los 13 años de MC-I, en los 2 últimos meses refería cefalea diurna y episodios nocturnos de apnea con cianosis.

En la exploración física la paciente presentaba buen estado general, sin signos de dificultad respiratoria, y auscultación cardiorrespiratoria normal. Saturación transcutánea de oxígeno 97% y frecuencia cardíaca 92 lpm. No se objetivó afección a nivel otorrinolaringológico. Neurológicamente, llamaba la atención estrabismo convergente del ojo izquierdo, marcha con hiperaducción de ambos pies y torpeza motora.

El hemograma y la bioquímica sérica con amonio, lactato, hormonas tiroideas, homocisteína y creatinasa fueron normales, al igual que la radiografía de tórax. En la resonancia magnética craneal se observó un discreto descenso de las amígdalas cerebelosas (fig. 1). La espirometría no resultó valorable por falta de colaboración.

La poligrafía nocturna registró un total de 108 eventos respiratorios, compuestos por 37 apneas obstructivas, 2 centrales, una mixta y 68 hipopneas, lo que representa un índice de apnea-hipopnea (IAH) de 18. Valorada por Neurocirugía, se colocó un sensor de presión intracraneal (PIC), que registró una PIC próxima a los 30 mmHg, con ondas Plateau y abundantes trenes de ondas beta. La paciente empeoró clínicamente, referían frecuentes apneas nocturnas y desaturaciones de hasta 84% con bradicardia. Se indicó dispositivo domiciliario de presión positiva continua en la vía aérea (CPAP), con escasa mejoría.

Ante la persistencia de cefaleas y la mala respuesta de la sintomatología respiratoria al tratamiento conservador, 2 meses más tarde se realizó una laminectomía descompresiva del foramen magno. La clínica respiratoria nocturna mejoró y las cefaleas desaparecieron. A los 3 meses de la intervención se efectuó una poligrafía respiratoria



Figura 1 Resonancia magnética en la que se observa el descenso de las amígdalas cerebelosas.

nocturna de control, que mostró una disminución significativa del número de eventos respiratorios, objetivándose solo 16 hipopneas (IAH 2,7, con valores de saturación de oxígeno normales) (tabla 1).

La MC-I viene definida por la herniación caudal de las amígdalas cerebelosas por debajo del foramen magno, lo que puede interferir con el correcto funcionamiento del tronco del encéfalo y la porción superior de la médula espinal, afectándose las estructuras del sueño, los pares craneales bajos y los centros cardiorrespiratorios.

Se ha observado una prevalencia de trastornos respiratorios durante el sueño del 60-72%, con un predominio de eventos obstructivos. Factores anatómicos que facilitan su aparición, como la macroglosia, el aumento del perímetro cervical, la retrognatia o la hipertrofia adenoamigdal, no estaban presentes en nuestra paciente. Es por ello que pensamos que el origen de la obstrucción al flujo aéreo durante el sueño obedecía a la compresión de los pares craneales bajos y, secundariamente, al colapso de las estructuras hipofaríngeas⁴.

El diagnóstico de la MC-I se realiza mediante técnicas de imagen, siendo de elección la resonancia magnética⁵. Por su parte, la polisomnografía nocturna es el *gold standard* para el diagnóstico del SAHS. Pero es una prueba compleja de realizar y más costosa. Una alternativa igualmente válida es la poligrafía nocturna⁶⁻⁸, por la que optamos en nuestro caso puesto que sería más cómoda para la paciente, lo que implicaría una mayor colaboración dadas sus características psicológicas.

Tabla 1 Poligrafía nocturna previa a laminectomía descompresiva y postintervención

	Apneas obstructivas	Apneas centrales	Apneas mixtas	Hipopneas	IAH
Preintervención	37	2	1	68	18
Postintervención	0	0	0	16	2,7

La morbimortalidad asociada hace necesarios el diagnóstico y el tratamiento precoces, de tal forma que en pacientes con MC-I y sospecha de alteraciones respiratorias durante el sueño estaría indicado realizar un estudio polisomnográfico. En el caso de apneas obstructivas y/o mixtas, también es conveniente la valoración por Otorrinolaringología. Inicialmente, se puede intentar tratamiento conservador mediante terapia postural y, si fuese necesario, CPAP. Ante el fracaso de las medidas comentadas, se plantearía la reconstrucción de la fosa posterior⁴.

En nuestra paciente, se indicó tratamiento quirúrgico dadas la escasa respuesta de la sintomatología respiratoria nocturna con la CPAP y la persistencia de las cefaleas.

Agradecimientos

Unidad de Neuropediatría. Unidad de Gestión Clínica de Neurocirugía. Unidad de Estudios del Sueño.

Bibliografía

- Gentry JB, Gonzalez JM, Blacklock JB. Respiratory failure caused by Chiari I malformation with associated syringomyelia. *Clin Neurol Neurosurg*. 2001;103:43-5.
- Stephany JD, Garavaglia JC, Pearl GS. Sudden death in a 27-year-old man with Chiari I malformation. *Am J Forensic Med Pathol*. 2008;29:249-50.
- Hershberger ML, Chidekel A. Arnold-Chiari malformation type I and sleep-disordered breathing: an uncommon manifestation of an important pediatric problem. *J Pediatr Health Care*. 2003;17:190-7.
- Ferré Masó A, Poca MA, de la Calzada MD, Solana E, Romero Tomás E, Sahuquillo J. Alteraciones del sueño, un síndrome olvidado en los pacientes con malformación de Chiari tipo I. *Neurología*. 2011;17.
- Avelleneda Fernández A, Isla Guerrero A, Izquierdo Martínez M. Malformaciones de la unión craneo-cervical (Chiari tipo I y siringomielia). En: Semergen, SemFyC, S.E.N., SENP., editores. Documento de consenso ISCIII, editores. Madrid: Editorial Médica A.W.W.E.; 2009.
- Sardón Prado O, González Pérez-Yarza E, Aldasoro Ruiz A, Estévez Domingo M, Mintegui Aranburu J, Korta Murua J, et al. Diagnostic utility of nocturnal in-home respiratory polygraphy. *An Pediatr (Barc)*. 2006;65:310-5.
- Masa JF, Corral J, Pereira R, Duran-Cantolla J, Cabello M, Hernández-Blasco L, et al. Effectiveness of home respiratory polygraphy for the diagnosis of sleep apnoea and hypopnoea syndrome. *Thorax*. 2011;66:567-73.
- Thurnheer R, Bloch KE, Laube I, Gugger M, Heitz M. Swiss Respiratory Polygraphy Registry. Respiratory polygraphy in sleep apnoea diagnosis. Report of the Swiss respiratory polygraphy registry and systematic review of the literature. *Swiss Med Wkly*. 2007;137:97-102.

M.A. Baena-Gómez*, J. Torres-Borrego, A.B. Molina Terán, D. Álvarez Gil y A.M. Collantes Herrera

Unidad de Neumología y Alergia Pediátrica, Unidad de Neuropediatría, Unidad de Gestión Clínica de Pediatría y sus Especialidades, Hospital Universitario Reina Sofía, Córdoba, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: mabaenagomez@gmail.com (M.A. Baena-Gómez).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.anpedi.2013.01.014>