

HOSPITAL GENERAL PROVINCIAL DOCENTE  
"DR. ANTONIO LUACES IRAOLA"  
CIEGO DE ÁVILA

## Malformación de Arnold Chiari tipo II

### Arnold Chiari´s malformation type II

Midiala Cervantes Mederos<sup>I</sup>, Ana Iskra Meisozo Valdés<sup>II</sup>, Luis Alberto Rodríguez Rodríguez<sup>III</sup>.

---

#### RESUMEN

**Introducción:** la malformación de Chiari II es la más común dentro de los cuatro tipos de la clasificación y es la de mayor importancia clínica por su frecuente asociación con el mielomeningocele.

**Objetivo:** presentar un caso cuya sintomatología resultó compatible con una malformación de Arnold Chiari tipo II, lo cual es útil como material de consulta para neonatólogos y neurocirujanos.

**Presentación del caso:** neonato masculino, nacido por cesárea debido a desproporción céfalo-pélvica materna. La madre, residente en el Estado Plurinacional de Bolivia en un área alejada del centro de salud, acudió a solo a dos consultas prenatales. El tiempo de gestación fue de 39 semanas, el peso de 3900 g y el puntaje de Apgar de 9/9. Llamó la atención el aumento de la circunferencia craneal y la presencia de un saco lumbar en protrusión por el que se veían las meninges y salía líquido cefalorraquídeo. Se cubrió la zona con apósito estéril y solución salina fisiológica, se inició el tratamiento con antibióticos de segunda línea y se realizó ultrasonido de cráneo transfontanelar.

**Conclusiones:** ante un neonato con defecto lumbar y circunferencia cefálica superior al 90 percentil, el especialista debe tener en cuenta la posible existencia de malformaciones del sistema nervioso central (específicamente del tubo neural) e hidrocefalia como manifestaciones del síndrome de Arnold Chiari tipo II. Para confirmar el diagnóstico es útil, por su inocuidad e inmediatez, el ultrasonido de cráneo transfontanelar, y el neonato debe ser valorado por el especialista en neurocirugía para definir el tratamiento.

**Palabras clave:** MALFORMACIÓN DE ARNOLD-CHIARI/diagnóstico, HIDROCEFALIA/RECIÉN NACIDO, MENINGOMIELOCELE/REGIÓN LUMBOSACRA, INFORMES DE CASOS.

#### ABSTRACT

**Introduction:** the Chiari II malformation is the most common within the four types of classification and is the most clinically important due to its frequent association with meningomyelocele.

**Objective:** to present a case whose symptomatology was compatible with Arnold Chiari malformation type II, which is useful as reference material for neonatologists and neurosurgeons.

**Case presentation:** male neonate, born by caesarean section due to maternal cephalopelvic disproportion. The mother, resident in the Plurinational State of Bolivia in an area far from the health center, attended only two prenatal consultations. The gestation time was 39 weeks, the weight of 3900 g and the Apgar score of 9/9. The increase in the cranial circumference and the presence of a protruding lumbar sac through which the meninges were seen and cerebrospinal fluid came out attracted attention. The area was covered with sterile dressing and physiological saline solution, treatment with second-line antibiotics was started and ultrasound of the transfontanellar skull was carried out.

**Conclusions:** before a neonate with lumbar defect and cephalic circumference greater than 90th percentile, the specialist must take into account the possible existence of malformations of the central nervous system (specifically the neural tube) and hydrocephalus as manifestations of the Arnold Chiari type II syndrome. To confirm the diagnosis, it is useful, because of its innocuousness and immediacy, the transfontanellar skull ultrasound, and the neonate must be evaluated by the specialist in neurosurgery to define the treatment.

**Keywords:** ARNOLD-CHIARI MALFORMATION/diagnosis, HYDROCEPHALUS/NEWBORN INFANT, MENINGOMYELOCELE/LUMBOSACRAL REGION, CASE REPORTS.

- I. Máster en Atención Integral al Niño. Especialista de Segundo Grado en Neonatología. Especialista de Primer Grado en Pediatría Profesor Asistente. Hospital General Provincial Docente "Dr. Antonio Luaces Iraola". Ciego de Ávila, Cuba.
- II. Máster en Atención Integral al Niño. Especialista de Primer y Segundo Grado en Neonatología. Profesor Asistente. Hospital General Provincial Docente "Dr. Antonio Luaces Iraola". Ciego de Ávila, Cuba.
- III. Especialista de Primer Grado en Ginecología y Obstetricia. Profesor Asistente. Hospital General Provincial Docente "Dr. Antonio Luaces Iraola". Ciego de Ávila, Cuba.

## INTRODUCCIÓN

La primera descripción de una malformación congénita del cerebro y cerebelo con herniación de la médula espinal data de 1883, y fue hecha por John Cleland. Posteriormente la completaron Hans von Chiari (1891) y Julius Arnold (1894).<sup>(1)</sup>

La malformación de Chiari II es la más común dentro de la clasificación que abarca cuatro tipos y es la de mayor importancia clínica por su asociación casi universal con mielomeningocele. Esta malformación es un defecto variable en la formación del tronco cerebral, a menudo asociada a hidrocefalia debido al bloqueo de los orificios de salida del IV ventrículo o por estrechez del acueducto. Su forma más extrema consiste en la herniación de estructuras de la porción más baja del cerebelo (amígdalas cerebelosas) y del tronco cerebral a través del *foramen magnum*. De esta forma algunas partes del cerebro alcanzan el canal espinal, engrosándolo y comprimiéndolo.<sup>(2,3,4)</sup>

El mielomeningocele es el disrafismo más grave de la columna vertebral. Consiste en una forma de espina bífida que se produce cuando el canal espinal y la columna no se cierran antes del nacimiento. Debido a ello la médula espinal y su membrana protectora sobresalen a través de un orificio, parecido a un saco, en la espalda.<sup>(5,6)</sup> El saco que protruye está compuesto por meninges y médula espinal, de ahí que los pacientes sufran disfunción orgánica y estructural de los sistemas nerviosos central y periférico, el esqueleto, la piel y el tracto urinario.<sup>(7)</sup>

La hidrocefalia aparece debido al bloqueo de los orificios de salida del IV ventrículo o por estrechez asociada del acueducto, estructuras por donde circula normalmente el líquido cefalorraquídeo. Aunque la malformación de Arnold Chiari puede aparecer aislada, a menudo se asocia a otras malformaciones del cerebro y la médula espinal como siringomielia y espina bífida.<sup>(3,6)</sup> Por ello el diagnóstico de confirmación se hace mediante resonancia magnética nuclear de la médula espinal completa. Esta permite delimitar la extensión de los siringomielos, evaluar las estructuras de la fosa posterior y la presencia de hidrocefalia.<sup>(6)</sup>

El tratamiento consiste en descompresión quirúrgica, y frecuentemente es preciso efectuar varias intervenciones. En los bebés y niños con mielomeningocele puede ser necesaria, además, una operación para reposicionar la médula espinal y cerrar el orificio de la espalda.<sup>(7)</sup> Por otra parte, la hidrocefalia se puede tratar mediante un sistema de derivación que drena el líquido en exceso y alivia la presión intracraneal. Para ello se inserta quirúrgicamente un tubo resistente en la cabeza del paciente, conectado a un tubo subcutáneo flexible para drenar el exceso de líquido hacia el tórax o el abdomen (derivación ventrículo peritoneal o ventrículo atrial). De esta forma el líquido es absorbido por el cuerpo.<sup>(2)</sup>

Los defectos del cierre del tubo neural son afecciones comunes en las consultas de neurocirugía pediátrica. Durante la intervención quirúrgica es importante crear una barrera entre el canal espinal y el exterior. La técnica más comúnmente empleada para este procedimiento es la sutura de la fascia toracolumbar sobre el saco dural reconstruido.<sup>(8)</sup>

El objetivo de este trabajo es presentar el caso de un paciente cuya sintomatología resultó compatible con una malformación de Arnold Chiari tipo II, cuyas características lo hacen útil como material de consulta para los especialistas en neonatología y cirugía pediátrica.

## PRESENTACIÓN DEL CASO

Paciente neonato masculino, ingresado en el Servicio de Neonatología del Hospital "Roberto

Galindo Terán" de Cobija (Bolivia), nacido producto de un parto distócico por cesárea debido a desproporción céfalo-pélvica (DCP) materna. La madre, residente en un área rural alejada del centro de salud, acudió a solo dos consultas prenatales.

El neonato tuvo un tiempo de gestación de 39 semanas, al nacer pesó 3 900 g y el puntaje de Apgar fue 9/9. Durante la cesárea se observó que el líquido amniótico era claro, y la placenta y el cordón umbilical de aspecto normal. La prueba de laboratorio para la investigación de enfermedades venéreas (VDRL por sus siglas en inglés) resultó no reactiva y el grupo sanguíneo del neonato fue O positivo.

En el momento del nacimiento llamó la atención el aumento de la circunferencia cefálica, de 38 cm, y la presencia de un defecto lumbar (saco en protrusión) por el que se veían las meninges y salía líquido cefalorraquídeo. Se cubrió la zona con apósito estéril y solución salina fisiológica al 0,9% tibia y se trasladó el paciente al Servicio de Neonatología.

Durante el examen físico del neonato se observó eutrofia, buena coloración de la piel y mucosas ausencia de apneas o cianosis, saturación al 98% con una fracción de oxígeno en el aire inspirado ( $FiO_2$ ) de 0,21. Se constató la circunferencia cefálica de 38 cm y el defecto en la región lumbar consistente en un saco de aspecto tumoral donde se observaban las meninges (figura 1).



Figura 1. Mielomeningocele lumbo-sacro. Obsérvese el saco herniario que contiene médula y membranas espinales).

Se colocó al paciente, en posición de decúbito prono, en un coche térmico a temperatura de 34 °C. Se le canalizó una vía y se inició el tratamiento con antibióticos de segunda línea (cefotaxima y ampicilina) debido al riesgo de sepsis del sistema nervioso central. El defecto de la región lumbo-sacra se mantuvo cubierto. Al paciente se le indicaron estudios de química sanguínea y ultrasonido Doppler (USD) renal y transfontanelar, para descartar otras malformaciones.

#### Exámenes complementarios

Hematocrito: 0,50 fv

Leucocitos totales (LCN):  $7,5 \times 10^9/L$

Linfocitos: 0,69

Linfocitos segmentados: 0,28

Monocitos: 003

Conteo de plaquetas:  $306 \times 10^9/L$

Glicemia: 3,1 mmol/L

Proteína C reactiva: negativa

El USD renal mostró riñones de tamaño y posición normal, con buen parénquima, sin pielocaliectasia, vejiga vacía, y glándulas suprarrenales normales.

En el USD transfontanelar se observó dilatación ventricular (hidrocefalia obstructiva). El corte coronal (figura 2) permitió apreciar los cuernos occipitales derecho (de 21,3 mm) e izquierdo (de 21,7 mm, con plexos coroideos de ecogenicidad normal flotando en su interior). El corte sagital (figura 3) mostró presencia de cuerpo caloso, tálamo óptico y núcleo caudado normales, existencia de latidos de las arterias cerebrales, el ventrículo lateral al nivel del atrio de 25 mm e hidrocefalia.



Figura 2. Corte coronal. Obsérvense los cuernos occipitales derecho e izquierdo.



Figura 3. Corte sagital. Obsérvese el cuerpo calloso.

En otro corte coronal (figura 4) se observaron la cisura interhemisférica, de aspecto normal, y los cuernos frontales derecho (9,5 mm) e izquierdo (12,7 mm).



Figura 4. Corte coronal en el que se observa la cisura interhemisférica normal.

De acuerdo a la sintomatología que presentó el neonato y los resultados de los exámenes imagenológicos, se le diagnosticó una malformación de Arnold Chiari tipo II. Fue estabilizado y trasladado al servicio neonatológico de un hospital de tercer nivel en La Paz para completar el estudio y realizar el tratamiento quirúrgico correspondiente.

## DISCUSIÓN

Es importante conocer los diferentes tipos de malformación de Arnold Chiari, sus formas de presentación y sintomatologías clínicas para llegar a la certeza diagnóstica y e indicar el tratamiento oportuno de los enfermos en cada caso.

Según sus características se identifican cuatro tipos de malformación:

- **Tipo I:** herniación caudal de las amígdalas cerebelosas, >5 mm por debajo del *foramen magnum*. No suele acompañarse de descenso del tronco del encéfalo o del cuarto ventrículo ni de hidrocefalia. Característicamente se asocia a siringomielia. Es el tipo más frecuente en la población infantil y normalmente solo se detecta en la adultez, durante exámenes dirigidos a diagnosticar otras enfermedades. Todas las malformaciones de Chiari adquiridas o secundarias pertenecen exclusivamente al tipo I.
- **Tipo II:** es la denominada malformación de Chiari clásica (o malformación de Arnold-Chiari propiamente dicha). Las estructuras cerebelosas y del tallo cerebral protruyen a través del *foramen magnum*, complicación que puede provocar parálisis parcial o total por debajo del mielomeningocele. Se pueden presentar otros tipos de alteraciones intracraneales: hipoplasia del tentorio, craneolacunias y anomalías del acueducto de Silvio.
- **Tipo III:** es la forma más grave de la anomalía. El cerebelo y el tallo cerebral herniados se introducen en el canal medular cervical, a menudo acompañados del cuarto ventrículo cerebral, y comprimen la médula espinal, causando síntomas neurológicos graves.
- **Tipo IV:** implica un desarrollo incompleto de las estructuras del cerebelo, enfermedad conocida como hipoplasia cerebelosa.<sup>(1)</sup>

Las manifestaciones clínicas del síndrome de Arnold Chiari son muy variables, según la posición, el grado de compresión, el nivel de degeneración celular de de las amígdalas cerebelosas y la presencia o ausencia de siringomielios. En el diagnóstico se deben valorar los antecedentes, los resultados de los ultrasonidos prenatales y la prueba de alfafetoproteína, así como la sintomatología clínica y los estudios imagenológicos como la radiografía simple, en la que es posible observar la existencia de craneolacunias (típicos defectos redondeados en los huesos de la bóveda craneal).<sup>(9)</sup>

El ultrasonido de cráneo transfontanelar es útil en el diagnóstico de la hidrocefalia. Es inocuo, no emite radiaciones ionizantes y puede ser llevado a la cabecera del paciente, de modo que se facilita el diagnóstico inmediato de la dilatación ventricular y otras malformaciones asociadas al síndrome, como las del tracto urinario. La hidrocefalia casi siempre es de tipo obstructivo no comunicante, debido a la compresión de las estructuras de la fosa posterior contra el agujero occipital. No obstante, en ocasiones existe estenosis asociada al acueducto de Silvio. Tanto la hidrocefalia como los defectos del tubo neural son afecciones frecuentes en las consultas de neurocirugía pediátrica y ambas requieren tratamiento quirúrgico. Su pronóstico depende del compromiso neurológico y las malformaciones asociadas.<sup>(10)</sup>

## CONCLUSIONES

Ante un neonato con defecto lumbar y circunferencia cefálica superior al 90 percentil, el neonatólogo debe tener en cuenta la posible existencia de malformaciones del sistema nervioso central (específicamente del tubo neural) e hidrocefalia como manifestaciones del síndrome de Arnold Chiari tipo II. Para el diagnóstico es útil, por su inocuidad e inmediatez, el ultrasonido de cráneo transfontanelar, una vez confirmado, el niño debe ser valorado de inmediato por el especialista en neurocirugía para definir el tratamiento.

## Conflictos de intereses

Los autores declaran que no existen conflictos de intereses.

## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- 1- Ruiz Hernández I, Cano Soler A. Malformación de Arnold Chiari tipo I. Presentación de un caso. Rev. Méd. Electrón. [Internet]. Oct 2010 [citado 14 Feb 2017];32(5):[aprox. 7 p.]. Disponible en: <http://scielo.sld.cu/pdf/rme/v32n5/spu14510.pdf>
- 2- Izquierdo Martínez M, Avellaneda Fernández A. Enfermedades raras: un enfoque práctico. [Internet] Madrid: Instituto de Investigación de Enfermedades Raras; 2004 [citado 14 Feb 2017]. Disponible en: <http://gesdoc.isciii.es/gesdoccontroller?action=download&id=19/10/2012-ef90883d23>
- 3- Ruiz de la Paz M, Montero Álvarez L, Martínez Morales I. Mielomeningocele con malformación de Arnold Chiari tipo II. Presentación de un caso. MediCiego. [Internet] 2009 [citado 14 Feb 2017];15(2):[aprox. 7 p.]. Disponible en: [http://bvs.sld.cu/revistas/mciego/vol15\\_02\\_09/pdf/c2\\_v15\\_02\\_09.pdf](http://bvs.sld.cu/revistas/mciego/vol15_02_09/pdf/c2_v15_02_09.pdf)
- 4- Hernández León L; Hernández León O, Cabrera Domínguez NB, Sánchez Monterrey IA, Sarmiento Portal Y, Crespo Campo A. Agenesia sacra asociada a disrrafismo espinal e hidrocefalia. Rev Cubana Pediatr [Internet]. Jun 2013 [citado 17 Feb 2017];85(2):265-72. Disponible en: <http://scielo.sld.cu/pdf/ped/v85n2/ped14213.pdf>
- 5- Martínez Sabater A. Malformación de Arnold-Chiari. La pérdida de la sonrisa. Index Enferm [Internet]. Dic 2014 [citado 14 Feb 2017];23(4):256-9. Disponible en: [http://scielo.isciii.es/scielo.php?pid=S1132-12962014000300013&script=sci\\_arttext&tlng=en](http://scielo.isciii.es/scielo.php?pid=S1132-12962014000300013&script=sci_arttext&tlng=en)
- 6- Camacaro L, Ramos O, Moreno L, Ángel A, García L. Malformación de Arnold Chiari Tipo II Presentación de un caso. Revista Médica Electrónica Portales Médicos [Internet]. 2014 [citado 14 Febr 2017];IX(6):262-4. Disponible en: <https://www.revista-portalesmedicos.com/revista-medica/arnold-chiari-tipo-ii/>
- 7- Rodríguez Loureiro JL, González Benítez N, Monagas Docal M. Mielomeningocele lumbosacro: presentación de caso. Rev Cubana Neurol Neurocir [Internet]. 2012 [citado 14 Feb 2017];2(1):43-6. Disponible en: <https://dialnet.unirioja.es/descarga/articulo/3876643.pdf>
- 8- Moya de Armas JM, Camacho Gómez AS, Horta Clavero L. Malla de polipropileno en el cierre quirúrgico de la espina bífida del lactante. Acta Med Centro [Internet] 2016 [citado 19 Mar 2017];6(1): [aprox. 2 p.]. Disponible en: <http://www.revactamedicacentro.sld.cu/index.php/amc/article/viewFile/713/831>
- 10 Sorolla Parker JP. Anomalías craneofaciales. Rev. Med. Clin. Condes [Internet]. Ene 2010 [citado 12 Jun 2015];21(1):5-15. Disponible en: [https://ac.els-cdn.com/S0716864010705009/1-s2.0-S0716864010705009-main.pdf?\\_tid=002c15c9-0e88-4c55-81fa-e8df359bfebf&acdnat=1528297568\\_05c48be24262cd3b4730a2bbb73ebb31](https://ac.els-cdn.com/S0716864010705009/1-s2.0-S0716864010705009-main.pdf?_tid=002c15c9-0e88-4c55-81fa-e8df359bfebf&acdnat=1528297568_05c48be24262cd3b4730a2bbb73ebb31)
- 11 Martínez Sabater, A, Sancho Cantus D. Malformación de Arnold-Chiari y siringomielia en atención primaria. A propósito de un caso. Semergen [Internet]. Ago 2012 [citado 12 Jun 2015];38(5):331-4. Disponible en: [http://apps.elsevier.es/watermark/ctl\\_servlet?\\_f=10&pident\\_articulo=90145140&pident\\_usuario=0&pcontactid=&pident\\_revista=40&ty=96&accion=L&origen=zonadelectura&web=www.elsevier.es&lan=es&fichero=40v38n05a90145140pdf001.pdf](http://apps.elsevier.es/watermark/ctl_servlet?_f=10&pident_articulo=90145140&pident_usuario=0&pcontactid=&pident_revista=40&ty=96&accion=L&origen=zonadelectura&web=www.elsevier.es&lan=es&fichero=40v38n05a90145140pdf001.pdf)

**Recibido:** 17 de febrero de 2017

**Aprobado:** 30 de mayo de 2017

Dra. Midiala Cervantes Mederos  
Hospital General Provincial Docente "Dr. Antonio Luaces Iraola"  
Calle Máximo Gómez No.257, entre 4ta y Onelio Hernández. Ciego de Ávila, Cuba. CP.65200  
Correo electrónico: [midialacm@infomed.sld.cu](mailto:midialacm@infomed.sld.cu)