

UN NUEVO CONCEPTO
DE CHIARI TIPO II:
CIRUGÍA INTRAÚTERO DE
MIELOMENINGOCELE VS
SECUENCIA DE CHIARI
TIPO II

Hospital Británico

Dra. Adriana García

Dra. Carolina Mora

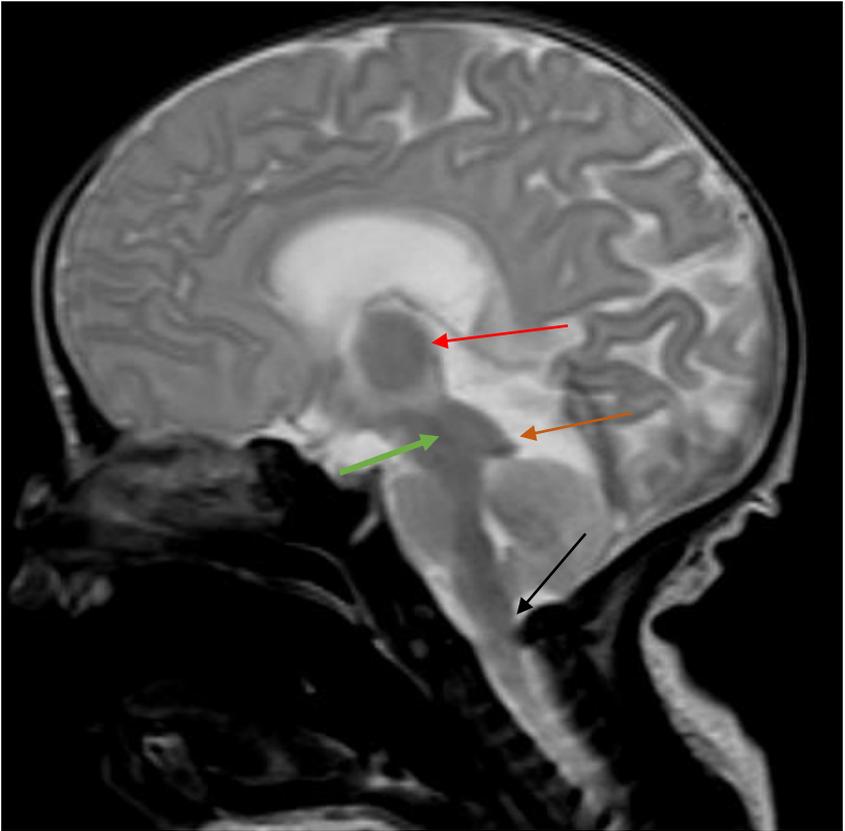
Dr. Carlos Rugilo

Dra. Ingrid Klass

PRESENTACIÓN DEL CASO

- Paciente de sexo masculino de 15 días de vida, producto de fertilización asistida, que nace a las 37 semanas por cesárea con diagnóstico prenatal de mielomeningocele a las 19 semanas asociado a defecto de Chiari tipo II.
- Se realiza cirugía correctiva intraútero a las 25 semanas de vida. Se efectúa una RM cerebral y de columna cervical, dorsal y lumbosacra posterior al nacimiento para control.

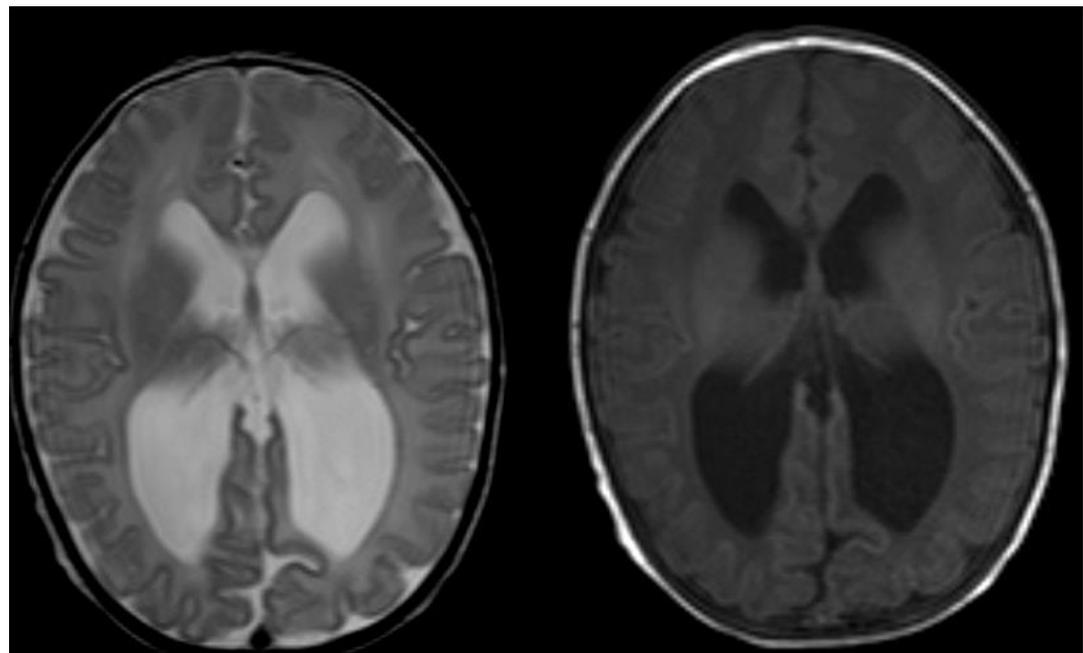
HALLAZGOS IMAGENOLÓGICOS



Secuencia T2 sagital que muestra:

Disminución del volumen de la fosa posterior con kinking bulbo-medular a nivel C1 (flecha negra) , con dilatación del sistema ventricular supratentorial y disminución de los diámetros del acueducto de Silvio (flecha verde) y 4º ventrículo.

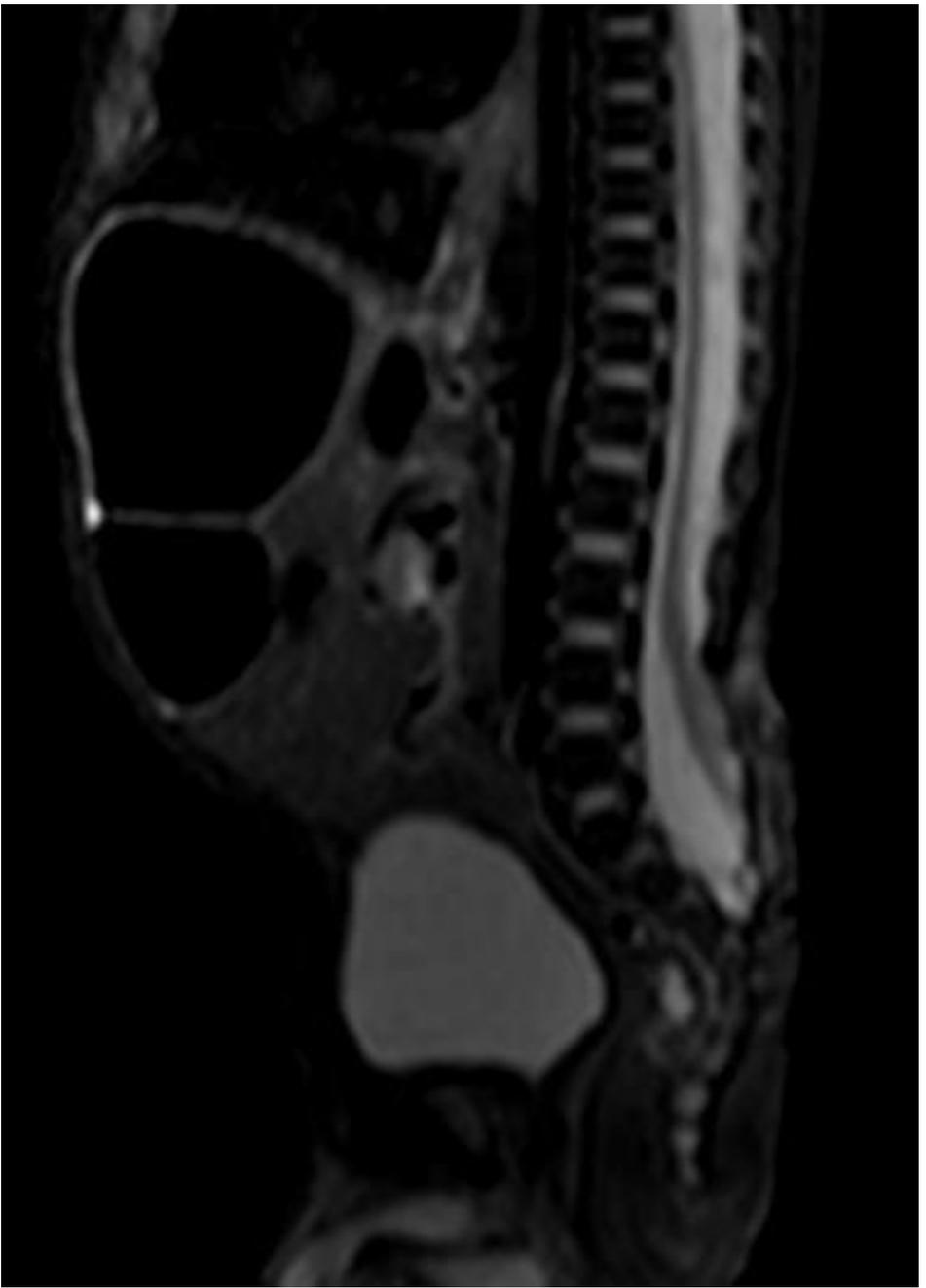
Deformación en pico del tectum (flecha naranja) y aumento de volumen de la masa intermedia (flecha roja).



En secuencias T2 y T1 axiales se observa leve dilatación de los espacios subaracnoideos corticales de la convexidad frontoparietal y la cisura interhemisférica.



En secuencia T1 volumétrica postcontraste se observa una pequeña imagen nodular isointensa con respecto al parénquima cerebral en secuencias T1 y T2 (flecha negra) localizada en topografía del foramen de Magendie que presenta intenso realce tras la administración de contraste endovenoso, en relación con plexo coroideo del 4º ventrículo de localización ectópica.



Secuencia STIR sagital que muestra cambios postoperatorios y dehiscencia de arcos posteriores de la región lumbosacra.

Cifosis Sacra.

La médula espinal no presenta alteraciones morfológicas, con señal normal y se extiende caudalmente hasta la región lumbosacra donde la placoda se adosa a la cara posterior del saco dural expandido.

DISCUSIÓN

La malformación de Arnold Chiari tipo II es una malformación del rombencéfalo que se caracteriza por una fosa posterior disminuida de tamaño con anclaje tentorial anormalmente bajo y desplazamiento inferior y progresivo de las estructuras de la fosa posterior hacia el canal cervical superior

Suele estar asociado con un mielomeningocele en la región lumbar o lumbosacra que causa una fuga continua de LCR que dificulta la correcta expansión de la fosa posterior. Asimismo, un crecimiento cerebeloso acelerado y desproporcional que continua hasta 18 meses postparto, resulta en la herniación progresiva de las amígdalas cerebelosas a través del foramen magno

DISCUSIÓN

- En relación con el desarrollo embriológico cerebeloso se destaca en la semana 20 el ascenso del plexo coroideo con localización en el área posterior (fastigeo) del 4^o ventrículo durante un proceso denominado “tucking-in movement”.
- En los hallazgos de RMI se observa una fosa posterior ósea pequeña con el vermis desplazado en sentido inferior dentro del canal cervical superior en una distancia variable; El cerebelo herniado superiormente puede comprimir y deformar el tectum mesencefálico, dándole una apariencia en pico.
- Asimismo también puede existir hidrocefalia, hipoplasia o ausencia del esplenio y el rostrum, así como malformaciones del desarrollo cortical, como la polimicrogiria, estenogiria, y la sustancia gris heterotópica. En relación al mielomeningocele se observara ausencia de los elementos posteriores con herniación de las meninges con liquido cefalorraquídeo y estructuras nerviosas fuera del canal, pudiendo asociarse a signos de médula anclada.
- El objetivo de la cirugía intrauterina del mielomeningocele consiste en detener la fuga del líquido cefalorraquídeo y consecuentemente neutralizar la herniación progresiva de las estructuras del rombencéfalo y restaurar el flujo habitual de LCR a nivel del foramen magno.

CONCLUSIÓN

Al realizar la cirugía de reducción del mielomeningocele en la semana 25, en la RMI control se observa la posición anatómica habitual de algunas estructuras de la fosa posterior. Sin embargo el complejo malformativo (con la secuencia habitual de eventos descritos en el síndrome de Chiari tipo II) no fue detenido, siendo la ectopia del plexo coroideo del 4º ventrículo y el resto de las alteraciones cerebrales descritas una prueba de ello.