

# Cirugía de revisión en la descompresión de la malformación de chiari

Diego Hernández - Juan José Mezzadri

## Puntos clave

- La cirugía de revisión en la malformación de Chiari se debe generalmente a complicaciones agudas-subagudas o persistencia-recidiva de síntomas por una compresión nueva o residual.
- Respetar las medidas de 3x3 cm en la craniectomía garantiza una descompresión adecuada y evita revisiones por persistencia de la compresión o ptosis cerebelosa.
- La plástica dural hermética con un material preferentemente autólogo evita la fístula, la inflamación y la formación de pseudomeningoceles.
- Para evitar la inestabilidad o la deformidad cervical postoperatoria, no extender la disección de tejidos blandos caudal a C1 y contemplar la fijación C1-C2 concomitante en casos de invaginación basilar e inestabilidad atlanto-axoidea.
- La descompresión ósea como procedimiento único, tiene mayor riesgo de ciru-

gía de revisión por persistencia de compresión.

- La descompresión con duraplastia tiene mayor tasa de resolución de la siringomielia, pero mayor incidencia de complicaciones relacionadas con LCR (fistulas, pseudomeningoceles)
- Ninguna evidencia concluyente favorece una técnica quirúrgica sobre otra.

## Introducción

### Definición

Se llama malformación de Chiari a un grupo de entidades en donde las amígdalas cerebelosas descienden por debajo del foramen magno en diferentes magnitudes. <sup>(6, 27, 38)</sup>

### Epidemiología

La más frecuente es la malformación de Chiari I en donde el descenso amigdalino es  $\geq 5$  mm.<sup>(27)</sup> Su prevalencia, en un estudio sobre

Tabla 8.1: Variantes de la malformación de Chiari

	Descenso amigdalino	Descenso del tronco cerebral	Descenso del cerebelo	Siringomielia
Chiari 0	< 2 mm	no	no	100%
Chiari I	$\geq 5$ mm	no	no	60-80%
Chiari I "límitrofe"	2-4 mm	no	no	50%
Chiari 1,5	$\geq 5$ mm	si	no	50%
Chiari II	$\geq 5$ mm	si	si	20%

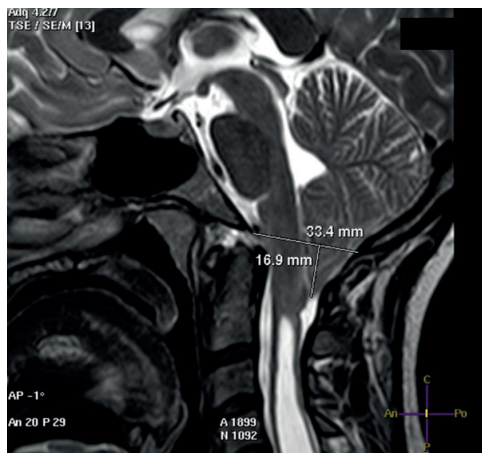
casi 22.600 resonancias, se calcula en 1/1280 (0,77%), sin preponderancia sexual.<sup>(23)</sup> Suele detectarse a los 24,9±15,8 años.<sup>(27)</sup>

El 60-80% de los casos sintomáticos de Chiari I se asocian a siringomielia.<sup>(27)</sup> La siringomielia es una dilatación quística de la médula espinal secundaria a una obstrucción en la circulación normal del líquido cefalorraquídeo (LCR) que puede estar localizada en la fosa posterior (Chiari, quistes aracnoideos, etc.) o en el canal espinal (aracnoiditis, espondilosis, etc.) (Figura 8.1).

### Etiopatogenia

Las causas del Chiari I son varias, pero la más frecuente es la hipoplasia de la fosa posterior.<sup>(28)</sup> Factores genéticos, congénitos o ambientales impedirían el desarrollo del mesodermo para-axial con retraso en el crecimiento del basioccipucio y del supraoccipucio y cierre prematuro de la sincondrosis esfeno-occipital.<sup>(30, 40)</sup>

Esto resulta en una fosa posterior más pequeña, con descenso forzado de las amígdalas cerebelosas a través del foramen magno por un conflicto de espacio entre el volumen normal del tejido cerebeloso y el volumen reducido de la fosa posterior (Tabla 8.2).



**Figura 8.1:** RM: imagen sagital ponderada en T2 que muestra una malformación de Chiari I asociada a una siringomielia con descenso de las amígdalas cerebelosas de 16,9 mm (> 5 mm)

Tabla 8.2: Etiología	
A. Descenso amigdalino	B. Fosa posterior reducida
Hipoplasia de la fosa posterior	Hipoplasia
Impresión-invasión basilar	Impresión-invasión basilar
Hipertensión intracraneana	Hipertensión intracraneana
Hipotensión intracraneana	Sinostosis
Médula anclada	Acondroplasia
	Acromegalia
	Enfermedad de Paget

### Clínica

Sólo el 30% de los Chiari I son sintomáticos.<sup>(27)</sup> El síntoma más frecuente es la cefalea suboccipital, que puede desencadenarse por una maniobra de Valsalva y dura alrededor de 1 minuto.<sup>(14)</sup> Luego están los síntomas troncales por compresión amigdalina sobre el tronco (disfonía, disfagia, apnea del sueño, etc.) y los síntomas medulares (paresia y/o hipoestesia en los miembros, etc.), cuando se asocia una siringomielia.<sup>(27)</sup>

La evolución de los síntomas es crónica. Sin embargo, existen raros casos con agravamiento agudo y muerte súbita.<sup>(20)</sup>

Los factores relacionados con la aparición de los síntomas son:

- Una gran hernia amigdalina, sobre todo si es > 12 mm<sup>(9)</sup>
- Hipoplasia de la fosa posterior<sup>(28)</sup>
- “Hacinamiento” de la fosa posterior con ocupación del espacio subaracnoideo<sup>(36)</sup>
- Flujo de LCR distorsionado y/o reducido<sup>(15)</sup>

### Tratamiento

En general existe consenso en que el tratamiento de la malformación de Chiari I es quirúrgico en los casos sintomáticos, sobre todo si hay siringomielia,<sup>(35)</sup> y que los casos asintomáticos se controlan.<sup>(32)</sup> Los síntomas rara vez mejoran espontáneamente.<sup>(26)</sup>

Los objetivos de la cirugía son descomprimir los elementos neurales, ampliar el volumen de la fosa posterior y restablecer el flujo normal del LCR.

Si bien han sido descritas varias técnicas quirúrgicas, no existe acuerdo sobre cuál es la

más apropiada dado que el nivel de evidencia de cada una es bajo. La técnica más empleada es la descompresión cráneo-espinal con o sin duraplastia.<sup>(5, 41,43)</sup> Es discutible si se debe asociar a una amigdalectomía. Los resultados a largo plazo muestran una buena evolución de los síntomas compresivos y un control de la siringomielia en alrededor del 80% de los casos. Más recientemente se ha sugerido que la artrodesis C1-C2 aliviaría los síntomas de la malformación de Chiari I sin necesidad de efectuar una descompresión.<sup>(10)</sup>

Los **objetivos** de este capítulo son describir y analizar las causas por las cuales se requiere una cirugía de revisión luego de una descompresiva en malformación de Chiari I. También se describen los detalles técnicos a tener en cuenta en la cirugía primaria/inicial, que permiten evitar la cirugía de revisión.

### Causas de revisión

Los motivos de revisión pueden agruparse en 2 categorías:

- Cirugía de revisión por complicaciones postoperatorias
- Cirugía de revisión por descompresión inadecuada

### Cirugía de revisión por complicaciones postoperatorias

Las principales complicaciones postoperatorias que pueden requerir de una cirugía de revisión son: hemorragia, fístula de LCR, pseudomeningocele (PMC), higroma subdural, hidrocefalia, fibrosis dural, infección, regeneración ósea e inestabilidad cráneo espinal.

#### Hemorragia del sitio quirúrgico

Es una complicación aguda poco frecuente. Por la región en que se localiza, puede ser de extrema gravedad con riesgo de vida para el paciente. Puede ocurrir en el parénquima cerebeloso o en los espacios subdural y epidural. Su gravedad está asociada a la magnitud del sangrado. Si provoca deterioro neurológico requerirá una cirugía de emergencia. Sin

embargo, en la mayoría de los casos la hemorragia suele ser benigna y autolimitada.<sup>(21)</sup> El diagnóstico se realiza con tomografía computada (TC), porque permite ver rápidamente su presencia y localización.

El tratamiento es quirúrgico. Se posiciona al paciente en decúbito ventral como en la cirugía primaria. A través de la misma incisión se disecan los planos retirando los puntos de sutura. Se expone todo el sitio quirúrgico para identificar las fuentes de sangrado. La estrategia va a depender de la ubicación del hematoma. Si es intraparenquimatoso o subdural, es importante realizar el procedimiento bajo visión microscópica para asegurar las maniobras de disección e identificar adecuadamente el origen de la hemorragia y proceder a la hemostasia.

**Tabla 8.3:** Recomendaciones en la cirugía primaria, para evitar las complicaciones

<b>Hemorragia</b>
Hemostasia prolija en todos los planos, especialmente el músculo
Utilización de coagulación bipolar
Especial cuidado en la hemostasia cuando hay manipulación intradural
Uso de microscopio para la hemostasia intradural
<b>Fístula de LCR - Pseudomeningocele</b>
Cierre dural hermético con sutura no-absorbible y sellador
Realizar maniobras de Valsalva repetidas para evaluar y asegurar el cierre hermético
Es recomendable no utilizar parches del tipo no-suturables
Es recomendable utilizar parches duros autólogos
<b>Descompresión inadecuada</b>
Respetar los límites de la craniectomía en la medida de 3x3 cm
Incluir el arco posterior del atlas en la resección ósea
<b>Persistencia de la membrana atlanto-occipital</b>
Incisión de la membrana seguida de resección de la misma en forma lateral hasta dejar la duramadre totalmente expuesta; es importante en los casos en los cuales se decide no realizar apertura dural
<b>Inestabilidad</b>
Incluir una fijación C1-C2 en el plan quirúrgico de una malformación de Chiari con invaginación basilar, platibasia o occipitalización del atlas (malformación de Chiari 1.5)
Evitar la disección muscular y ligamentaria extensa por debajo de C2

Es muy importante considerar la posibilidad de colocar una derivación ventricular externa (DVE) luego de la evacuación de un hematoma. En ocasiones, este evento puede asociarse a hidrocefalia aguda por obstrucción directa (sangre intraventricular) o indirecta (compresión externa) de las vías de circulación de LCR en la fosa posterior.

### Fístula de LCR, pseudomeningocele, hidrocefalia e higroma subdural

Estas cuatro complicaciones pueden presentarse solas o juntas y en forma precoz o tardía. Un cierre dural incompleto o la existencia de brechas en el cierre de la fascia aponeurótica, pueden facilitar el pasaje del LCR hacia el espacio subdural o su salida por la herida. Además, la hidrocefalia postoperatoria es probablemente la causa más común de fístulas de LCR, con o sin la formación de un PMC.<sup>(4, 21)</sup>

### Hidrocefalia

La DVE transitoria puede obviar la necesidad de colocar una derivación permanente. La hidrocefalia que recurre después de la extracción de una DVE puede requerir la colocación de una derivación interna definitiva (ventrículo-peritoneal, etc.). El diagnóstico de estas complicaciones se realiza fácilmente con TC y resonancia magnética (RM) con o sin dinámica de LCR.

### Fístula de LCR

La fístula de LCR puede tratarse inicialmente en forma conservadora con punciones lumbares evacuadoras o con un drenaje lumbar externo. Se recomienda que esta instancia no se prolongue más allá de las 96 horas. De persistir la fístula, se recomienda la cirugía de revisión cuanto antes. Previamente es importante identificar claramente las causas. La hidrocefalia es la primera que se debe descartar.<sup>(21)</sup> De existir, es mandatorio solucionarla en primer lugar, sino la posibilidad de recurrencia de la fístula es muy alta.

La cirugía de revisión por fístula de LCR es lo que se denomina “cirugía de cierre de fístula”. Como generalmente las fístulas se dan en el postoperatorio temprano (son excepcionales las fístulas tardías y suelen asociarse al PMC) los tejidos son fáciles de diseccionar, y basta solamente retirar los puntos de sutura para exponer completamente el lecho quirúrgico, sobre todo, la superficie suturada de la duramadre. El primer paso es identificar la brecha; muchas veces cuando ésta es muy pequeña, es útil realizar varias maniobras de Valsalva para ver de dónde sale el LCR. Una vez identificada se procede a su cierre hermético. Se pueden utilizar injertos de tejidos preferentemente autólogos, asociado al uso de selladores duros biológicos o sintéticos. Al finalizar, se repite nuevamente la maniobra de Valsalva para confirmar el cierre hermético.

### Pseudomeningocele

El desarrollo de un PMC no es necesariamente un problema a menos que haya fístula de LCR, papiledema, edema medular y persistencia o agravamiento de una siringomielia,<sup>(21, 25)</sup> o si el defecto cosmético resulta inaceptable para el paciente. Antes de tomar una conducta quirúrgica, es necesario realizar neuroimágenes. Si los ventrículos no se han dilatado y no existe hipertensión intracraneana o siringomielia, entonces el PMC puede ser seguido conservadoramente. Si el PMC es sustancial, o si el defecto cosmético es considerable, entonces se puede realizar la revisión. Su origen, la mayoría de las veces, radica en la ausencia de un adecuado cierre hermético del parche dural. Hay controversia con respecto a la aparición de esta complicación según el tipo de parche, aunque la evidencia existente (de baja calidad) sugeriría una mayor incidencia con el uso de materiales heterólogos.<sup>(1)</sup> El uso de sustitutos duros laxos como el periostio, podría ser otra causa probable, por su mayor tendencia a distenderse ante la presión del LCR, aunque

es el preferido de uno de los autores seniors, “JJM”.<sup>(17)</sup> (Figura 8.2).

La cirugía del PMC consiste en una reapertura hasta el nivel de la duramadre, la cual debe quedar expuesta en toda la extensión del abordaje previo, exponiendo además las zonas sanas circundantes. Especial cuidado se debe tener en no lesionar la duramadre durante el abordaje. Al no existir cobertura ósea, la disección suele ser dificultosa por las adherencias. En algunos casos en que se han empleado sustitutos duros no suturables, puede encontrarse una gran brecha dural. Si la duramadre se encuentra abierta, debe realizarse una duraplastia. La colocación del parche debe hacerse sobre los bordes sanos de la duramadre en un mismo plano para evitar reestenosis, por esa razón resulta importante exponer el lecho lo suficiente para poder trabajar con comodidad, incluso apelando a la resección de los bordes óseos si fuera necesario. La sutura debe ser firme

para asegurar un cierre hermético e, incluso, es factible agregar un sellador, aunque no es imprescindible.<sup>(17)</sup> El tipo de sutura utilizada queda a criterio del cirujano, y no hay un estándar definido, aunque es preferible la seda. Es importante procurar dejar el menor espacio muerto posible entre la duramadre y el plano muscular. Se puede dejar un drenaje para facilitar esto, aunque su uso es controversial por el riesgo de infección.<sup>(21, 24)</sup>

### Higroma subdural

La presencia de colecciones subdurales o higromas supra o infratentoriales es un evento raro. Estarían relacionadas con la apertura de la aracnoides que permitiría el pasaje de LCR al espacio subdural.<sup>(33)</sup> Las colecciones infratentoriales al comprimir el cerebelo obstruyen el cuarto ventrículo y generan una hidrocefalia obstructiva. El diagnóstico se hace con TC. El tratamiento dependerá de la gravedad de los síntomas. Si son leves se observan. En caso de existir síntomas de hipertensión intracraneana por una hidrocefalia correspondería realizar una DVE. El pronóstico es favorable y suelen resolver espontáneamente por lo que no es necesario colocar una derivación interna permanente para la hidrocefalia.<sup>(19)</sup>

### Fibrosis inflamatoria de la duraplastia

La reacción inflamatoria que involucra el injerto dural generalmente está asociada con el uso de algunos tipos de injertos heterólogos.<sup>(1,21)</sup> Puede provocar reaparición de síntomas por nueva compresión, reacciones inflamatorias, meningitis aséptica y aparición de PMC. Durante la revisión hay que hacer una nueva duraplastia con un material diferente, de preferencia autólogo. En la cirugía suelen observarse fibrosis y calcificación parcial del injerto.

### Infección del sitio quirúrgico

La infección del sitio quirúrgico es poco frecuente. Si ocurre, debe tratarse lo más rápido posible para evitar que se complique con una

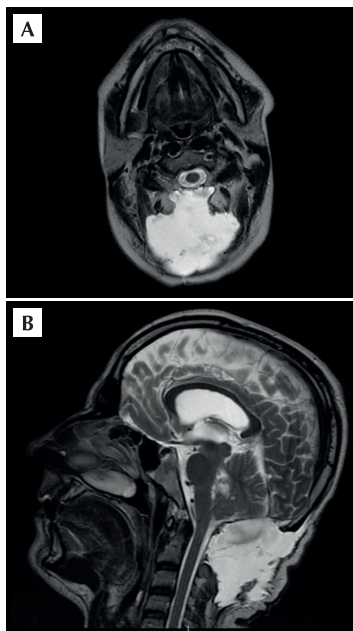
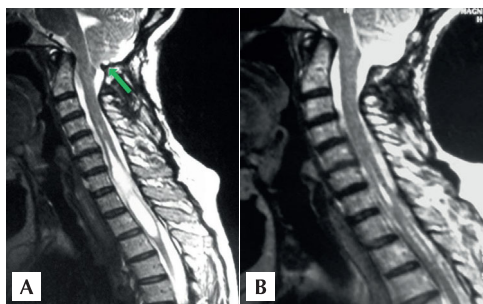


Figura 8.2: Caso de pseudomeningocele post-descompresión de Chiari. (A) Corte axial RMI a nivel de foramen magno (B) Corte Sagital RMI con evidencia de importante colección contenida de LCR



**Figura 8.3:** RM: imágenes sagitales ponderadas en T2 que muestran en (A) la fibrosis del injerto dural heterólogo con siringomielia por obstrucción foraminal y en (B) la aparición de una amplia cisterna luego de la revisión con retiro del injerto heterólogo y la fibrosis y su reemplazo por un injerto de periostio y la resolución de la siringomielia

meningitis.<sup>(21)</sup> Se realiza una toilette con desbridamiento, limpieza tópica, lavado y uso de antibióticos orales o intravenosos según la tipificación del germen. Hay que prestar especial atención a las infecciones de sitio quirúrgico ocasionadas por fistulas de LCR. En estos casos, se debe agregar la duraplastia con las mismas consideraciones explicadas precedentemente. Asimismo, se debe considerar la posibilidad de contaminación meníngea cuando se implementa el plan antibiótico. Los casos de meningitis complicada o, más raramente, osteomielitis son excepcionales. En este último caso hay que reseca el hueso infectado más un esquema antibiótico intravenoso prolongado.

### Regeneración ósea

La regeneración puede ocurrir en el hueso occipital a nivel del foramen magno<sup>(3)</sup> o en la lámina de C1<sup>(31)</sup> luego de algunos años. Los síntomas suelen recidivar en estas circunstancias. El diagnóstico se puede hacer con TC en ventana ósea y el tratamiento consiste en repetir la descompresión.

### Inestabilidad cráneoespinal

Las causas de inestabilidad en el postoperatorio de una descompresión cráneo-espinal por Chiari son una malformación de la char-

nela occipito-cervical (no reconocida durante la cirugía primaria) o una extensa disección de los tejidos blandos durante el abordaje, sobre todo a nivel de las inserciones musculares en C2 junto con su laminectomía (más frecuente en la infancia).<sup>(21,22)</sup>

La malformación de Chiari se puede asociar a la invaginación basilar (IB)<sup>(18)</sup> Los síntomas de la IB son atribuibles a la compresión de la apófisis odontoides sobre el tronco cerebral o la inestabilidad cráneoespinal a nivel de las articulaciones occipitocervical y/o atlantoaxoidea con diferentes tipos de luxación (vertical, anterior o posterior). Su reconocimiento previo es fundamental para realizar la estabilización correspondiente y evitar la inestabilidad postoperatoria post descompresión.<sup>(21, 22, 10, 11)</sup>

El diagnóstico se realiza con una combinación de TC con multicortes y reconstrucción sagital y coronal para ver el estado de las articulaciones de la charnela y sus desplazamientos y, de RM para observar el grado de compresión que existe sobre los tejidos neurales.

Dependiendo el caso, la estabilización puede ser occipitocervical cuando la articulación occipito cervical está comprometida, o sólo de C1 y C2 cuando la inestabilidad es atlantoaxoidea. Actualmente, en este último caso, la técnica que produce una mayor tasa de fusión e incluso logra reducir la IB es la que combina la colocación de un injerto o una caja entre las articulaciones atlantoaxoideas (como distracción) asociada a un atornillado entre C1 (masas laterales) y C2 (transpedicular).<sup>(10, 11, 12)</sup> En ocasiones hay que reseca la apófisis odontoides y, hoy en día, se privilegia la técnica endonasal endoscópica sobre la transoral, siempre que sea posible.<sup>(42)</sup>

### Cirugía de revisión por descompresión inadecuada.

Después de la operación, la mayoría de los pacientes mejoran sintomáticamente; no obstante, en algunos los síntomas pueden persistir o reaparecer varias semanas o inclu-

so meses después de la cirugía y, en los casos con siringomielia, ésta persistir o empeorar.

Ante estas situaciones se deben realizar estudios por imágenes del encéfalo y la columna cervical para detectar la causa. La dinámica de flujo en RM juega un papel importante en el diagnóstico: el aumento de las velocidades del LCR >5 cm/segundo, a nivel de la charnela occipitocervical, es una clara señal de descompresión inadecuada, independientemente de su causa.<sup>(13)</sup>

En causas como la persistencia de la membrana atlanto-occipital y de las adherencias aracnoideas, las imágenes no las muestran cabalmente y, generalmente, se diagnostican durante la revisión. En estos casos la dinámica de LCR sería anormal.

En caso de que el Chiari esté asociado a una siringomielia, ésta suele persistir o reaparecer si la compresión persiste o reaparece, porque la circulación normal del LCR a nivel de la charnela occipito-cervical continúa alterada.

### Descompresión ósea insuficiente

La descompresión cráneo espinal adecuada<sup>(43)</sup>, consiste en una craniectomía de no más de 3 x 3 cm de la escama del occipital, conjuntamente con una resección del arco posterior del atlas. Generalmente, se incluye la lámina del atlas porque sino la compresión de las amígdalas cerebelosas persistiría.<sup>(16)</sup> Como regla, al trazar una línea desde la protuberancia occipital externa hasta el

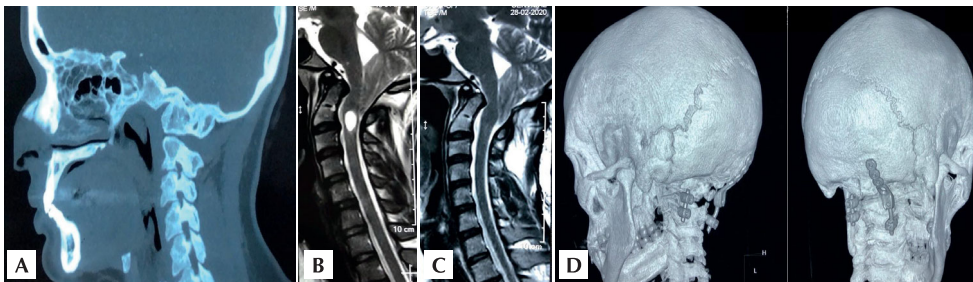
borde posterior del foramen magno, la parte de la escama ubicada en la mitad inferior de dicha línea denota la porción a reseccionar. Lateralmente, hay que extenderse hasta que, a nivel foramen magno, el cilindro dural se curva hacia adelante. Cuando existe sospecha de descompresión insuficiente, la TC por su mayor definición de los tejidos óseos, brinda una clara idea de la extensión de apertura ósea. De esta forma si el paciente continúa sintomático, la revisión se impone con una ampliación de la resección ósea.

### Falta de duraplastia

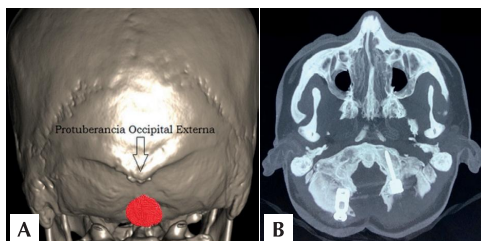
La realización o no de una duraplastia luego de la descompresión cráneo-espinal es una de las controversias más frecuentes.<sup>(5)</sup> En los casos sin siringomielia se puede obviar, pero cuando ésta está presente, la realización de la duraplastia luego de la descompresión cráneo espinal asegura la reducción de la dilatación siringomiélica en más del 80% de los casos.<sup>(5, 29, 43)</sup>

### Persistencia de la membrana atlanto-occipital

La membrana atlanto-occipital posterior suele encontrarse engrosada. Por lo general, la membrana se incide y reseca antes de abrir la duramadre. Sin embargo, cuando se realiza solamente descompresión ósea sin duraplastia, puede omitirse su exéresis. Esto puede ser causa de síntomas recurrentes. Ocurre lo mismo cuando se incide la membrana, pero



**Figura 8.4:** Ejemplo de malformación compleja de la unión cráneo-vertebral o Chiari 1.5, con occipitalización del atlas, descenso de amígdalas y quiste siringomiélico (A y B). Tratado con descompresión sola y fijación occipito-cervical (C y D), con franca mejoría clínica y resolución de la siringomielia.



**Figura 8.5:** Imagen tomográfica 3D que muestra en rojo el tamaño de la craneotomía a realizar la descompresión (A). La misma debe medir 3x3 cm desde el borde posterior foramen magno hacia la protuberancia occipital externa. A esto debe agregarse la resección del arco posterior del atlas. TC que evidencia ejemplo de descompresión de fosa posterior y arco de C1 (B).

no se reseca, produciéndose reestenosis por cicatrización fibrosa de la misma sobre la duramadre.<sup>(21)</sup>

Durante el abordaje para la revisión se debe contemplar la disección del tejido cicatrizal fibroso. Aquí puede existir cierta dificultad en la maniobra de disección, por lo cual se recomienda extremar la precaución de no penetrar accidentalmente la duramadre. Para ello es aconsejable llevar a cabo este procedimiento bajo visión microscópica. La mayoría de las veces se requiere realizar una duraplastia para garantizar una descompresión efectiva y duradera.

#### Adherencias aracnoideas

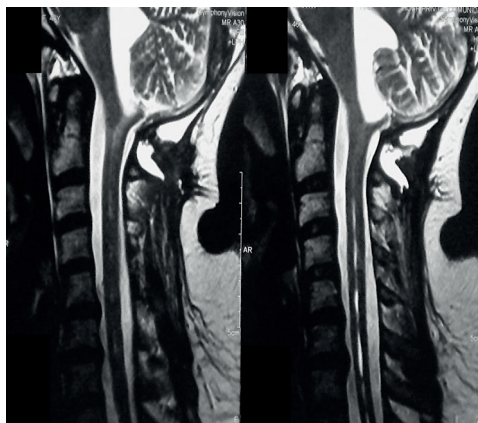
También puede causar reaparición de síntomas las adherencias aracnoideas persistentes debido a cicatrices que puede haber ocurrido antes o incluso después de la cirugía, con nueva compresión sobre las amígdalas cerebelosas inferiores.<sup>(2, 21)</sup> En este caso se debe realizar una lisis amplia de estas adherencias en el momento de la reoperación. Si éste fuera el caso, en la cirugía de revisión se debe realizar una resección amigdalina completa acompañada de coagulación bipolar de las mismas y resección de la aracnoides.

En el procedimiento de revisión se expone completamente la duramadre, para lo cual es aconsejable exponer tejido dural sano, para facilitar su apertura. Si en la cirugía inicial

existió un abordaje intradural con manipulación de las estructuras internas, pueden entonces existir adherencias de los tejidos a la duramadre, que deben disecarse cuidadosamente bajo visión microscópica. Una vez lograda la apertura dural, se expone el lecho intradural y se procede a la disección interna de las estructuras que estén ocasionando la obstrucción, sean estas adherencias, engrosamiento aracnoideo u oclusión del espacio por las amígdalas cerebelosas. Esta etapa requiere extremo cuidado en la disección sobre todo de las estructuras vasculares de la zona, como las arterias cerebelosas póstero-inferiores. Una vez lograda la lisis y liberación, se debe realizar una hemostasia rigurosa. Estas maniobras pueden liberar la circulación de LCR y aliviar la compresión.

#### Descompresión ósea excesiva

Otra complicación postoperatoria rara es la ptosis cerebelosa.<sup>(21)</sup> Es causada por una descompresión ósea demasiado amplia, que ocasiona una hernia del cerebelo y el tronco encefálico a través de la craneotomía. Los pacientes suelen presentar síntomas persistentes semanas o meses después de la cirugía o manifestar nuevas alteraciones relacionadas con compresión del tronco encefálico, cerebelo o la unión bulbo-medular.<sup>(7)</sup>



**Figura 8.6:** Ejemplo de ptosis cerebelosa.

Para su diagnóstico son útiles la TC de céfalo convencional, en ventana ósea y con reconstrucción multiplanar y 3D, y la RM. Estos estudios permiten evaluar adecuadamente la existencia de la herniación o ptosis y la presencia del clásico “kinking” del tronco.<sup>(8)</sup> Los estudios de reconstrucción sirven para la conformación de biomodelos de craneoplastia para corregir el defecto óseo.

En la cirugía de revisión se reconstruye en forma parcial la fosa posterior. Se pueden utilizar diversos materiales preformados que configuren una craneoplastia parcial para cubrir el defecto (acrílico, titanio, etc.) sin provocar una nueva compresión. En pacientes con síntomas y signos de hipertensión lintracraniana, se puede colocar una derivación interna de LCR (ventriculoperitoneal, etc.).<sup>(37)</sup>

### Conclusión

Hay múltiples causas que pueden derivar en una cirugía de revisión luego de una descompresiva de Chiari. Se destacan desde las complicaciones agudas con hemorragias o fistulas de LCR, hasta las compresiones residuales en pacientes que manifiestan síntomas nuevos o persistentes. La adecuada técnica quirúrgica inicial puede ayudar a prevenir esto, y evitar también por otro lado descompresiones demasiado extensas que puedan conducir a herniación cerebelosa y compromiso del tronco encefálico. Un cierre inadecuado puede ocasionar el desarrollo de pseudomeningocele, que pueden ser asintomáticos, o acompañarse de otras alteraciones como

hidrocefalia. La mala interpretación de una deformidad atlanto-axoidea asociada, o una agresiva disección muscular pueden conducir a inestabilidad cervical postoperatoria. Por último, cabe señalar que incluso después de cirugías “exitosas”, se pueden desarrollar otras complicaciones problemáticas y a veces imprevisibles que van desde meningitis aséptica, reacciones al injerto, e infecciones graves de heridas.

### Referencias

1. Abila AA, Link T, Fusco D, Wilson DA, Sonntag VKH. Comparison of dural grafts in Chiari decompression surgery: Review of the literature. *J Craniovertebr Junction Spine* 2010; 1:29-37.
2. Alexander H, Tsering D, Myseros JS, et al. Management of Chiari I malformations: a paradigm in evolution. *Childs Nerv Syst* 2019;35(10):1809-26.
3. Aoki N, Oikawa A, Sakai T Spontaneous regeneration of the foramen magnum after decompressive suboccipital craniectomy in Chiari malformation: case report. *Neurosurgery* 1995; 37(2):340-2.
4. Bhimani AD, Esfahani DR, Denyer S, et al. Adult Chiari I Malformations: An Analysis of Surgical Risk Factors and Complications Using an International Database. *World Neurosurg.* 2018;115: e490-500.
5. Chai Z, Xue X, Fan H, et al. Efficacy of posterior fossa decompression with duraplasty for patients with Chiari malformation type I: a systematic review and meta-analysis. *World Neurosurg.* 2018; 113:357-65.
6. Chern JJ, Gordon AJ, Mortazavi MM, Tubbs RS, Oakes WJ. Pediatric Chiari malformation Type 0: a 12-year institutional experience. *Clinical article. J Neurosurg Pediatrics* 2011; 8(1):1-5.

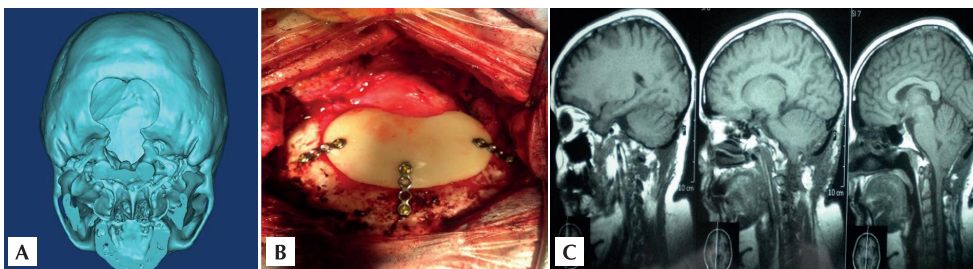


Figura 8.7: (A) TC en 3D que muestra el tamaño excesivo de una craniectomía descompresiva para la malformación de Chiari. (B) Ejemplo de craneoplastia para reconstrucción de fosa posterior en la ptosis cerebelosa observada en el caso de la Figura 6. (C) Resultado postoperatorio.

7. Choi D. Failed foramen magnum decompression for Chiari malformation: the challenge of postoperative brainstem shift and cerebellar ptosis. *World Neurosurg* 2014; 81:702-5.
8. Duddy MJ, Williams B. Hindbrain migration after decompression for hindbrain hernia: a quantitative assessment using MRI. *Brit J Neurosurg* 1991; 5:141-52.
9. Elster AD, Chen MY. Chiari I malformations: clinical and radiologic reappraisal. *Radiology* 1992;183(2):347-53.
10. Goel A. Is atlantoaxial instability the cause of Chiari malformation? Outcome analysis of 65 patients treated by atlantoaxial fixation. *J Neurosurg Spine*. 2015;22(2):116-27.
11. Goel A. Treatment of basilar invagination by atlantoaxial joint distraction and direct lateral mass fixation. *J Neurosurg Spine* 2004; 1:281-6.
12. Goldstein HE, Anderson RC. Craniovertebral Junction Instability in the Setting of Chiari I Malformation. *Neurosurg Clin N Am*. 2015;26(4):561-9.
13. Hauhton V, Mardal KA. Spinal fluid biomechanics and imaging: an update for neuroradiologists. *AJNR Am J Neuroradiol* 2014; 69:1864-9.
14. Headache classification committee of the International Headache Society (IHS): the international classification of headache disorders, 3rd. edition (beta version). *Cephalalgia* 2013; 33(9):629-808.
15. Hofkes SK, Iskandar BJ, Turski PA, Gentry LR, McCue JB, Haughton VM. Differentiation between symptomatic Chiari I malformation and asymptomatic tonsillar ectopia by using cerebrospinal fluid flow imaging: initial estimate of imaging accuracy. *Radiology* 2007; 245(2):532-40.
16. Kumar A, Bhattacharjee S, Sahu BP Importance of C1 laminectomy in foramen magnum decompression surgery: A technical note. *Asian J Neurosurg* 2014; 9(4):235-7.
17. Lam FC, Penumaka A, Chen CC, Fischer EG, Kasper EM. Fibrin sealant augmentation with autologous pericranium for duraplasty after suboccipital decompression in Chiari I patients: a case series. *Surg Neurol Int* 2013; 4:6.
18. Lia C, Visocchi M, Zhang W, Li S, Yang M, Zhong W, Liu P. The relationship between basilar invagination and Chiari malformation type I: a narrative review. *Acta Neurochir Suppl* 2019; 125:111-8.
19. Marshman LAG, Benjamin JC, Chawda SJ, David KM. Acute obstructive hydrocephalus associated with infratentorial subdural hygromas complicating Chiari malformation Type I decompression. *J Neurosurg* 2005; 103:752-5.
20. Massimi L, Della Pepa GM, Caldarelli M, Di Rocco C. Abrupt clinical onset of Chiari type I/syringomyelia complex: clinical and pathophysiological implications. *Neurosurg Rev* 2012; 35(3):321-9.
21. Mazzola CA, Fried AH. Revision surgery for Chiari malformation decompression. *Neurosurg Focus*. 2003;15(3):E3.
22. McLaughlin MR, Wahlig JB, Pollack IF. Incidence of post-laminectomy kyphosis after Chiari decompression [published correction appears in *Spine* 1997;22(6):613-7].
23. Meadows J, Kraut M, Guarnieri M, Haroun RI, Carson BS. Asymptomatic Chiari Type I malformation identified on magnetic resonance imaging. *J Neurosurg* 2000; 92(6):920-6.
24. Menger R, Connor DE Jr, Hefner M, Caldito G, Nanda A. Pseudomeningocele formation following Chiari decompression: 19-year retrospective review of predisposing and prognostic factors. *Surg Neurol Int* 2015; 6:70.
25. Mezzadri JJ, Fernández Molina FF, Guiroy A, Ypa P, Domitrovic L. Chiari I: edema medular y aumento de la siringomielia luego de la descompresión cráneo espinal con plástica meníngea. Reporte de un caso. *Rev Argent Neuroc* 2013; 27(3):114-8.
26. Mezzadri JJ. Siringomielia por malformación de Chiari: resolución espontánea. Revisión bibliográfica. *Rev Argent Neuroc* 2020 (en prensa).
27. Milhorat TH, Chou MW, Trinidad EM, Kula RW, Mandell M, Wolpert C, Speer MC. Chiari I malformation redefined: clinical and radiographic findings for 364 symptomatic patients. *Neurosurgery* 1999;44(5):1005-17.
28. Milhorat TH, Nishikawa M, Kula RW, Dlugacz YD. Mechanisms of cerebellar tonsil herniation in patients with Chiari malformations as guide to clinical management. *Acta Neurochir (Wien)* 2010;152(7):1117-27.
29. Mutchnick IS, Janjua RM, Moeller K, Moriarty TM. Decompression of Chiari malformation with and without duraplasty: morbidity versus recurrence. *J Neurosurg Pediatr*. 2010;5(5):474-8.
30. Noudel R, Jovenin N, Eap C, Scherpercel B, Pierot I, Rousseaux P. Incidence of basioccipital hypoplasia in Chiari malformation type I: comparative morphometric study of the posterior cranial fossa. *J Neurosurg* 2009; 111(5):1046-52.

31. Rahme R, Koussa S, Samaha E. C1 arch regeneration, tight cisterna magna, and cervical syringomyelia following foramen magnum surgery *Surg Neurol* 2009; 72(1):83-5.
32. Rocque BG, George TM, Kestle J, Iskandar BJ. Treatment practices for Chiari malformation Type I with syringomyelia: results of a survey of the American Society of Pediatric Surgeons. *J Neurosurg Pediatrics* 2011; 8(5):430-7.
33. Rossini Z, Milani D, Costa F, Castellani C, Lasio G, Fornari M. Subdural fluid collection and hydrocephalus after foramen magnum decompression for Chiari malformation type I: management algorithm of a rare complication. Case report. *World Neurosurg* 2017; 106:1057.e9-15.
34. Sacco D, Scott RM. Reoperation for Chiari malformations. *Pediatr Neurosurg*. 2003;39(4):171-8.
35. Schijman E, Steinbok P. International survey on the management of Chiari I malformation and syringomyelia. *Childs Nerv Syst* 2004; 20(5):341-8.
36. Taylor DG, Mastorakos P, Jane JA Jr, Oldfield EH. Two distinct populations of Chiari I malformation based on presence or absence of posterior fossa crowdedness on magnetic resonance imaging. *J Neurosurg* 2017; 126(6):1934-40.
37. Thakar S, Dadlani R, Tawari M, Hegde AS. Atypical cerebellar slump syndrome and external hydrocephalus following craniocervical decompression for Chiari I malformation: case report. *Neurol Med Chir (Tokyo)* 2014; 54:567-71.
38. Tubbs RS, Iskandar BJ, Bartolucci AA, Oakes J. A critical analysis of the Chiari 1.5 malformation. *J Neurosurg* 2004; 101(2 Suppl):179-83.
39. Tubbs RS. Definitions and anatomic considerations in Chiari I malformation and associated syringomyelia. *Neurosurg Clin N Am* 2015;26(4):487-93.
40. Urbizu A, Poca MA, Vidal X, Rovira A, Sahuquillo J, Macaya A. MRI-based morphometric analysis of posterior cranial fossa in the diagnosis of Chiari malformation type I. *J Neuroimaging* 2014; 24(3):250-6.
41. Xu H, Chu LY, He R, Ge C, Lei T. Posterior fossa decompression with and without duraplasty for the treatment of Chiari malformation type I-a systematic review and meta-analysis. *Neurosurg Rev* 2017; 40:213-21.
42. Yu Y, Zhang X, Ge J, Sun C. Endoscopic transnasal odontoidectomy combined with posterior reduction to treat basilar invagination. *J Neurosurg Spine* 2013; 19:637-43.
43. Zhao JL, Li MH, Wang g W. A systematic review of Chiari I malformation: techniques and outcomes. *World Neurosurg* 2016; 88:7-14.