

MISCELÁNEA

Malformación de Chiari

Definición: Grupo heterogéneo de enfermedades que incluyen anomalías anatómicas del cerebelo, tronco del encéfalo y unión cráneo-cervical, asociado al descenso del cerebelo hacia la médula espinal.

Los tipos más frecuentes son:

1. Malformación de Chiari tipo I: Alteración morfológica de las amígdalas cerebelosas que hace que se desplacen hacia el forámen Magno.
2. Malformación de Chiari tipo II (Malformación de Arnold-Chiari): Desplazamiento inferior de las amígdalas y vermis cerebelosas, imagen de mesencéfalo picudo en las imágenes y mielomeningocele espinal.

Aparte de estos dos tipos, se han descrito malformaciones adicionales pero menos frecuentes como la Malformación de Chiari tipo 0 o la Malformación de Chiari tipo III.

Causas: El origen de la malformación de Chiari es congénito, es decir, se manifiesta desde el nacimiento del paciente.

Clínica: Depende del tipo de malformación.

En la Malformación de Chiari tipo I, los síntomas no suelen manifestarse hasta la adolescencia o la edad adulta siendo típica la cefalea en la región posterior. En la Malformación de Chiari tipo II, los síntomas comienzan desde la infancia, siendo típico, estridor (ruido respiratorio sibilante y agudo), llanto débil y apnea (ausencia o suspensión temporal de la respiración).

Diagnóstico: La técnica más precisa para el diagnóstico es la Resonancia magnética cerebral a través de la cual se puede medir el descenso de las amígdalas cerebelosas.

Tratamiento: Los pacientes que presentan Malformación de Chiari tipo I asintomática y sin siringomielia, pueden recibir tratamiento conservador, con seguimiento en consultas de neurocirugía y resonancias magnéticas periódicas cada 6 meses a un año.

Sin embargo, el tratamiento quirúrgico se reserva para aquellos pacientes con Malformación de Chiari tipo I muy sintomáticos, en los cuales se lleva a cabo la descompresión de fosa posterior.

Hidrocefalia

Definición: se define como un aumento del volumen de Líquido cefalorraquídeo debido a fallo en su evacuación o exceso de formación.

El Líquido cefalorraquídeo consiste en un fluido que se genera en el interior de los ventrículos cerebrales, baña todo el sistema nervioso central a través del espacio subaracnoideo y se reabsorbe al espacio subdural para evacuarse junto a la sangre venosa. La hidrocefalia tiene como consecuencia final el aumento de Presión intracraneal y la extravasación de LCR al tejido cerebral, originando daños secundarios graves.

Clínica: En jóvenes y adultos, se manifiesta con síntomas como cefalea, náuseas vómitos y bajo nivel de conciencia.

Diagnóstico: Es fundamental la realización de un TC craneal donde se muestra una dilatación del sistema ventricular del paciente

Tratamiento: El tratamiento principal es el de la causa que origina la hidrocefalia.

Para hidrocefalias que causen un aumento de la Presión intracraneal de forma muy aguda, se opta por colocar un drenaje ventricular externo al paciente.

Como tratamiento definitivo, se inserta una derivación de LCR en el paciente. El sistema más extendido es la derivación ventrículo-peritoneal.

Hidrocefalia Crónica del Adulto:

Consiste en un tipo de hidrocefalia que se suele observar en personas ancianas que. Suele presentar una tríada de síntomas que consisten en trastorno de la marcha, con pasos cortos y vacilantes, incontinencia urinaria y demencia (dificultad para realizar las tareas del trabajo y rutina diaria). Su origen se desconoce aunque puede ser secundaria a procesos previos como hemorragia subaracnoidea o meningitis infecciosa.

Se diagnostica mediante la visualización en pruebas de imagen (TC o Resonancia) de dilatación ventricular, así como pruebas dinámica de LCR como Test de infusión o Tap Test.

Su tratamiento consiste en derivaciones del LCR, siendo la más frecuente la ventrículo-peritoneal.

Neuralgia del Trigémino:

Dolor facial caracterizado por la afectación de la raíz del nervio Trigémino (V par craneal) o su orificio de entrada. Se define como ataques de dolor punzante de gran intensidad y de inicio y fin brusco localizados en el territorio de las divisiones del nervio trigémino y que pueden durar días o incluso semanas, acompañándose a menudo de cefalea.

Se suelen desencadenar con ciertas acciones como masticar, hablar, lavados de cara o cepillarse los dientes. El frío, el viento o el tacto en ciertos puntos como la parte superior del labio, se han descrito también como desencadenantes.

-Etiología: Aunque se han descritos causas como la compresión de una arteria en la porción intracraneal del nervio o tumores del ángulo cerebello-pontino, en algunos pacientes se desconoce la causa.

-Manejo: Se puede optar por un tratamiento conservador, utilizando fármacos como Carbamacepina, Gabapentina o Lamotrigina; o un manejo invasivo.

Entre las opciones de este segundo punto, se encuentra la descompresión microvascular, utilización de radiofrecuencia o compresión con Balón de Fogarty.

Aunque aproximadamente el 80% de los pacientes presentan alivio del dolor durante un periodo de 5 años, la neuralgia puede reaparecer. Así mismo, estas maniobras no están exentas de complicaciones, entre las que destacan alteraciones de la sensibilidad en el territorio nervioso.

Tumores óseos:

-**Osteoma:** es una lesión benigna del hueso que aparece con mayor frecuencia en personas de mediana edad. Su localización en la órbita suele incluir los senos paranasales provocando un mucocele.

Su clínica más frecuente es defecto estético. No es frecuente su transformación maligna.

-**Mieloma múltiple y plasmocitoma:** Son tumores sólidos secundarios a esta discrasia de células plasmáticas. Su localización más frecuente es en cráneo y columna vertebral.

Su clínica principal se basa en dolor y defecto estético.