

Malformación de Chiari tipo I: disfagia y neuralgia glossofaríngea. Reporte de caso

Julián Vicente Munar-Medina¹ , David López-Valencia² ,
Beatriz Elena Candela-Solano³ 

¹ Médico, Medicina Domiciliaria de Colombia S.A.S., Popayán, Colombia.

² Estudiante de medicina, Centro de Estudios en Microbiología y Parasitología (CEMPA), Universidad del Cauca, Popayán, Colombia.

³ Neurorradióloga, Instituto Nacional de Neurología y Neurocirugía, Universidad Nacional Autónoma de México (UNAM), Ciudad de México, México.

INFORMACIÓN ARTÍCULO

Palabras clave

Colombia;
Disfagia;
Enfermedades del Nervio Glossofaríngeo;
Malformación de Arnold-Chiari;
Trastornos de deglución

Recibido: junio 23 de 2023

Aceptado: diciembre 18 de 2023

Correspondencia:

David López-Valencia;
9.ehrlich@gmail.com

Cómo citar: Munar-Medina JV, López-Valencia D, Candela-Solano BA. Malformación de Chiari tipo I: disfagia y neuralgia glossofaríngea. Reporte de caso. *Iatreia* [Internet]. 2024 Oct-Dic;37(4):549-555. <https://doi.org/10.17533/udea.iatreia.263>



Copyright: © 2024
Universidad de Antioquia.

RESUMEN

Introducción: la malformación de Chiari tipo I (CM-I) consiste en el descenso de las amígdalas cerebelosas 5 mm a través del foramen magno. Se reporta el caso de una paciente con disfagia y neuralgia glossofaríngea como síntomas poco habituales de la CM-I.

Presentación del caso: una mujer de 59 años de edad, afrocolombiana y ama de casa presenta un cuadro clínico que inició tres años antes con disfagia para sólidos y líquidos, tos al deglutir, dolor cervical recurrente y xerostomía. Un examen neurológico evidenció la desviación de la úvula hacia la derecha y la ausencia del reflejo nauseoso. Se le realizó una resonancia magnética nuclear (RMN) cerebral que mostró el descenso de las amígdalas cerebelosas a través del foramen magno comprimiendo el bulbo raquídeo. Se diagnosticó CM-I y se corrigió la anomalía. La paciente refirió mejoría completa de la disfagia y de los síntomas asociados.

Conclusiones: la CM-I es un desafío diagnóstico cuando se manifiesta con disfagia y neuralgia glossofaríngea, sin embargo, el diagnóstico oportuno define su adecuado manejo y pronóstico.

Chiari Malformation Type I: Dysphagia and Glossopharyngeal Neuralgia. A Case Report

Julián Vicente Munar-Medina¹ , David López-Valencia² ,
Beatriz Elena Candela-Solano³ 

¹ Physician, Home Medicine of Colombia S.A.S., Popayán, Colombia.

² Medical Student, Center for Studies in Microbiology and Parasitology (CEMPA), Universidad del Cauca, Popayán, Colombia.

³ Neuroradiologist, National Institute of Neurology and Neurosurgery, Universidad Nacional Autónoma de México (UNAM), Ciudad de México, México.

ARTICLE INFORMATION

Keywords

Arnold-Chiari Malformation;
Colombia;
Deglutition Disorders;
Dysphagia;
Glossopharyngeal Nerve Diseases

Received: June 23, 2023

Accepted: December 18, 2023

Correspondence:

David López-Valencia;
9.ehrlich@gmail.com

How to cite: Munar-Medina JV, López-Valencia D, Candela-Solano BA. Chiari Malformation Type I: Dysphagia and Glossopharyngeal Neuralgia. A Case Report. *Iatreia* [Internet]. 2024 Oct-Dec;37(4):549-555. <https://doi.org/10.17533/udea.iatreia.263>



Copyright: © 2024
Universidad de Antioquia.

ABSTRACT

Introduction: Chiari Malformation Type I (CM-I) involves the descent of the cerebellar tonsils 5 mm through the foramen magnum. This case report discusses a patient with dysphagia and glossopharyngeal neuralgia as unusual symptoms of CM-I.

Case Presentation: A 59-year-old Afro-Colombian housewife presented with a clinical picture that began three years before with dysphagia for solids and liquids, coughing when swallowing, recurrent cervical pain, and xerostomia. A neurological examination revealed deviation of the uvula to the right and absence of the gag reflex. A cerebral nuclear magnetic resonance (NMR) was performed, showing the descent of the cerebellar tonsils through the foramen magnum, compressing the medulla oblongata. CM-I was diagnosed, and the anomaly was corrected. The patient reported complete improvement of dysphagia and associated symptoms.

Conclusions: CM-I poses a diagnostic challenge when presenting with dysphagia and glossopharyngeal neuralgia; however, timely diagnosis defines its proper management and prognosis.

INTRODUCCIÓN

A finales del siglo XIX el patólogo austriaco Hans Chiari describió la malformación que lleva su nombre (1): malformación de Chiari (CM, por sus siglas en inglés), desde entonces se han descrito ocho clasificaciones de esta: CM-0, CM-I, CM-1.5, CM-II, CM-III, CM-3.5, CM-IV y CM-V. Los pacientes con CM-0 presentan siringomielia con poca o ninguna hernia menor a 3 mm en el rombencéfalo y tienen resultados favorables con la descompresión craneocervical (2). En la CM-I las amígdalas cerebelosas descienden al canal espinal superior sobrepasando el foramen magno en 5 mm (3-4); este es un hallazgo radiológico que se observa en menos del 1% de los adultos y hasta en el 4% de la población pediátrica (5-6). Cuando la CM-I se presenta de forma asintomática suele tener una relativa evolución benigna (7-8), sin embargo, en ocasiones se desarrolla hidrocefalia obstructiva (3,7).

La CM-1.5 se considera una forma complicada de CM-I, pues presenta la herniación amigdalina de esta, pero se añaden el alargamiento y desplazamiento inferior del tallo cerebral y del óbex (localizados en la línea del basión al opistión). La CM-II aparece en el contexto de hidrocefalia y mielodisplasia, en donde la herniación de las estructuras a través del foramen magno compromete el vermis cerebeloso, el tallo cerebral y el cuarto ventrículo. También es frecuente que el plexo coroideo y las arterias basilar y cerebelar posteroinferior estén caudalmente dispuestas. La CM-III se presenta con encefalocele cervical alto y occipital, y con alteraciones óseas. Esta puede compartir algunas características anatómicas con la CM-II: la herniación de las estructuras de la fosa craneal posterior, anomalías en la médula espinal, hidrocefalia y fosa posterior pequeña.

La CM-IV consiste en la hipoplasia del cerebelo y torsión del vermis inferior concomitante sin hernia del contenido de la fosa posterior; la tienda del cerebelo es estrecha y la fosa posterior es pequeña; la superficie interior de la base del cráneo se presenta con impresiones digitales profundas y el foramen magno tiene cierta estrechez marcada. La CM-V fue descrita en un recién nacido: mielomeningocele sacro, ausencia del cerebelo y herniación de lóbulos occipitales por medio del agujero magno. Las diferencias entre las ocho CM cobran importancia en aras de los resultados terapéuticos aunque tengan presentaciones clínicas y morfológicas parecidas (2). Se presenta el caso de una paciente que consultó a causa de disfagia para líquidos y sólidos y neuralgia glossofaríngea que, de acuerdo con la literatura médica, no son manifestaciones clínicas habituales de la CM-I (9).

PRESENTACIÓN DEL CASO

Se trata de una paciente femenina de 59 años de edad, afrocolombiana, ama de casa, sedentaria y procedente de la zona rural del departamento del Cauca, Colombia, con antecedentes patológicos de hipertensión arterial, dislipidemia y enfermedad por reflujo gastroesofágico (todas en manejo); y antecedentes quirúrgicos de histerectomía y herniorrafia umbilical. La paciente refirió un cuadro clínico que inició hace tres años con sensación de «tapón en la garganta», desde entonces esto aumentó progresivamente a disfagia para líquidos. Se agregaron tos al deglutir, cervicalgia recurrente, xerostomía, síndrome dispéptico y halitosis. Fue valorada en múltiples ocasiones y manejada con varios inhibidores de bomba de protones (omeprazol de 20 mg/día, esomeprazol de 40 mg/día, pantoprazol de 40 mg/día), así como con hidróxido de aluminio (5 ml en suspensión oral cada 6 horas) sin mejoría alguna. Como la disfagia persistía se solicitó una endoscopia de vía digestiva alta (EVDA) que informó gastritis crónica grave con *Helicobacter pylori* positivo.

En 2019 fue remitida por cirugía general; se solicitó una faringografía y un esofagograma con videofluoroscopia de deglución (VFS), con lo que se informó disfagia orofaríngea caracterizada por sensibilidad endobucal disminuida, latencia en reflejo deglutorio y dismotilidad faríngea leve con acumulación de residuos (que no limpiaba con deglución en seco) en base de lengua, valléculas y senos piriformes del lado derecho. Se evidenciaron movimientos limitados de la epiglotis así como

el cierre limitado de la laringe sin causar broncoaspiración. La paciente fue derivada a neurología y en el examen físico se reflejó la desviación de la úvula hacia la derecha con impresión diagnóstica de compromiso glossofaríngeo; razón por la cual se solicitó una RMN cerebral simple y contrastada con la que fue posible observar el descenso de las amígdalas cerebelosas hacia el foramen magno, donde comprimían levemente el bulbo raquídeo sin causar hidrocefalia supratentorial. Lo anterior sugirió la presencia de CM-I.

En noviembre de 2019 la valoración por fisiatría encontró hiperlordosis lumbar, arcos de movilidad articular limitados en rotación, inclinación cervical con predominio derecho, ausencia del reflejo nauseoso, fuerza 5/5 en cuatro extremidades, reflejos +/- en cuatro extremidades (excepto en el reflejo aquiliano [0/++]) y signos de Babinski, Hoffmann, Lasegue y Patrick negativos. Por su parte, neurocirugía confirmó la CM-I con alto riesgo de deterioro neurológico y muerte súbita. La paciente fue intervenida por su anomalía con craneotomía suboccipital, laminectomía de C1-C2 y duroplastia. En el posoperatorio la paciente refirió mejoría parcial de la disfagia y demás síntomas asociados. Luego, se evidenció la recuperación completa con una posterior RMN de control (Figura 1). La paciente toleró adecuadamente tanto la intervención quirúrgica como las pruebas adicionales y no se presentaron eventos adversos ni imprevistos.

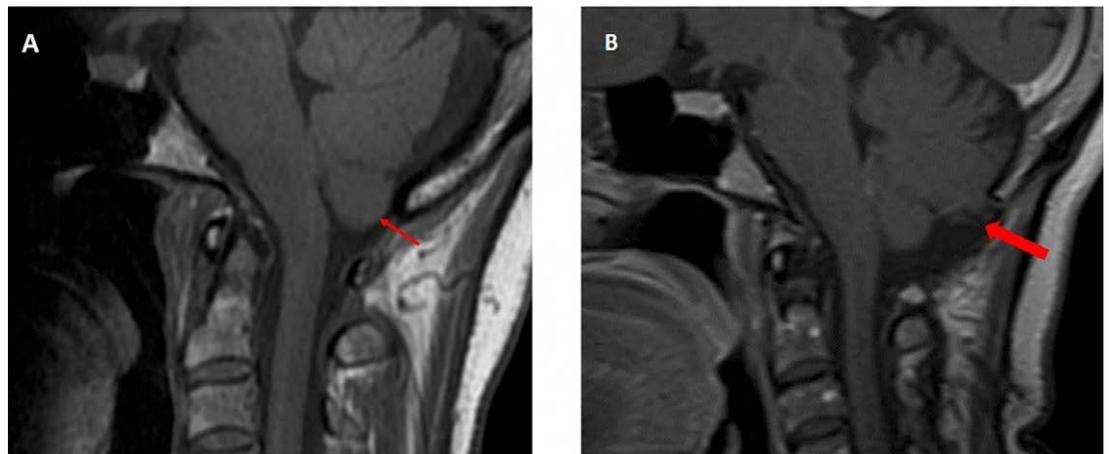


Figura 1. RMN de base de cráneo comparativa en fase simple prequirúrgica (A) en contraste con la fase posquirúrgica (B)

En A se visualiza el descenso caudal de las amígdalas cerebelosas (hacia donde apunta la flecha). En B se observa la descompresión quirúrgica de la fosa posterior mediante craneotomía suboccipital. Nótese la ausencia parcial del hueso occipital (hacia donde apunta la flecha).

Fuente: elaboración propia

DISCUSIÓN

La causa del descenso cerebelar en la CM-I no ha sido completamente definida. Actualmente, la fisiopatología de la CM-I y lairingomielia no han sido por completo dilucidados dado que hay varias propuestas dependiendo de las posibles etiologías. Uno de los planteamientos es la teoría hidrodinámica, que consiste en la disrupción del flujo del LCR (líquido cefalorraquídeo) en la unión craneocervical, sin embargo, hay varias explicaciones posibles que difieren en el mecanismo de la

formación del syrinx. Gardner *et al.* (10) proponen una variación de la teoría central enfocada en las diferencias de los espacios intracraneal y subaracnoideo. En los años cincuenta, Gardner fue el primero en sugerir la obstrucción de la salida del cuarto ventrículo debido a la apertura permanente del canal medular al nivel del óbex, así como el efecto “martillo de agua” en el óbex como el mecanismo en la formación del syrinx (11). También, propuso un desequilibrio en las pulsaciones de los plexos coroideos entre el cuarto ventrículo y los ventrículos supratentoriales que favorecía la migración tentorial y su posterior obstrucción debido al desarrollo anormal de los forámenes de Luschka y Magendie.

En cambio, Williams (12) describió una variación de la teoría hemodinámica que involucra el espacio subaracnoideo y una obstrucción relativa que causa alteraciones en la presión del LCR. Su teoría propone que el aumento relativo de las presiones intracraneal y espinal favorece la ausencia de hidrocefalia en muchos pacientes con CM-I. De esta forma, la impedancia unidireccional del flujo del LCR en sentido caudal provoca un efecto valvular exasperado por maniobras del Valsalva (12). Por su parte, Oldfield (13) ha planteado una relación entre el ciclo cardiaco y el syrinx del «efecto pistón» de las amígdalas cerebelosas en el foramen magno que causa ondas de presión; esto hace que el LCR se disèque en el parénquima de la médula espinal en la extensión de los espacios perivasculares (13). Otro planteamiento es el de Levine *et al.* (13), quienes asocian el estrés mecánico con una lesión obstructiva que provoca presiones diferenciales y el colapso de la misma. El estrés mecánico y la disrupción de la barrera hematoencefálica producen trasudación dentro de la médula espinal afectada.

En la literatura hay pocos estudios en grandes poblaciones de pacientes con CM-I; uno de ellos es el de Meadows *et al.* (14), que durante 43 meses analizó en retrospectiva 22.691 RMN cerebrales y cervicales. Los autores informaron 175 pacientes con CM-I, dentro de los cuales el 14% era clínicamente asintomático. De acuerdo con Aitken *et al.* (15), entre el 14% y el 30% de los adultos con CM-I la presentan de forma asintomática, por lo que es llamativo que a lo largo de su vida no hayan tenido manifestación clínica alguna sino hasta después de los 50 años de edad. Esto debido a que los pacientes sintomáticos presentan cefalea (el síntoma más frecuente), siringomielia, hidrocefalia, alteración cerebelosa, síntomas compresivos del tallo cerebral o neuropatía de pares craneales (9). En nuestro caso la paciente no refirió cefalea ni sensación vertiginosa y en ningún momento tuvo síntomas de compresión del tallo cerebral ni alteración de la función cerebelosa. La paciente presentó una sensación que describía como «tapón en la garganta» (disfagia para sólidos) que progresó a disfagia para líquidos, tos al deglutir, dolor cervical recurrente y xerostomía. La disfagia se define como la dificultad para trasladar alimentos líquidos o sólidos de la boca al estómago, o como la sensación de que los mismos se retienen en su paso. Clínicamente la paciente padecía disfagia orofaríngea, pues esta se manifiesta cuando los sólidos o los líquidos pasan con dificultad de la boca al esófago superior.

La disfagia orofaríngea se asocia con alteraciones neurológicas como consecuencia de un evento cerebrovascular (ECV) o de alteraciones neuromusculares y, como en el presente caso, se acompañó de neuralgia del nervio glossofaríngeo izquierdo (que al examen neurológico se manifestó con desviación de la úvula hacia la derecha y ausencia del reflejo nauseoso). La causa más frecuente de disfagia orofaríngea es el ECV, ya que afecta el centro nervioso de la deglución o los núcleos motores de los pares craneales IV, V, VII y XII (16). Estos nervios craneales regulan los músculos orofaríngeos y esofágicos superiores, no obstante, la paciente no había sufrido un ECV y se confirmó la CM-I como hallazgo incidental a la RMN.

Almotairi *et al.* (17), en Suecia, realizaron un estudio descriptivo para evaluar la función deglutoria en pacientes adultos con CM-I antes y tres meses después de la descompresión quirúrgica. Se les practicó una videofluoroscopia de deglución (VFS), pero no se hizo ningún análisis estadístico

por el tamaño tan pequeño de la muestra: 11 pacientes. Aunque no todas las desviaciones de VFS desaparecieron completamente tras la cirugía, los pacientes no informaron síntomas restantes.

Desarrollando el componente del nervio glossofaríngeo, en el presente caso la neuralgia se evidenció por desviación de la úvula hacia la derecha y el reflejo nauseoso ausente. Las publicaciones de CM-I y neuralgia glossofaríngea son más escasas que las de disfagia. Aguiar *et al.* (18) describieron el caso de una mujer de 45 años de edad con tres años de historia de neuralgia del nervio glossofaríngeo izquierdo con disfagia ocasional y episodios de síncope tras deglutir. La RMN confirmó la CM-I: ambas tonsilas comprimían de forma bilateral el tallo cerebral, en especial los nervios craneales bajos. Esto exhibe, por un lado, las conexiones estrechas entre los pares craneales IX y X (que controlan la sensibilidad visceral), y por el otro, que la compresión de los dos nervios entre las amígdalas herniadas y la arteria cerebelar posteroinferior o la arteria vertebral puede causar irritabilidad sensitiva (actividad autonómica). A dicha mujer se le dio el mismo manejo que a la paciente del presente caso.

En otro estudio, Ruiz *et al.* (19) reportan una mujer de 34 años que presentaba dolor crónico en la región faríngea derecha, en la base de la lengua y en el ángulo mandibular; y que además tenía ataques de dolor paroxísticos al masticar, al deglutir y al hacer movimientos rápidos del cuello; así como dolor intermitente y debilidad en el hombro derecho. En la paciente del presente caso, tanto el compromiso del nervio glossofaríngeo derecho en el contexto de la CM-I como la herniación parcial de la amígdala cerebelar derecha pudieron haber lesionado directamente el par craneal o causado algún grado de compromiso vascular.

CONCLUSIONES

La disfagia y el compromiso del nervio glossofaríngeo en la paciente del presente caso son manifestaciones clínicas poco habituales de una enfermedad frecuente como lo es la CM-I. Un diagnóstico oportuno de esta determina su manejo adecuado y pronóstico.

CONFLICTO DE INTERESES

Los autores declaran no tener ningún conflicto de interés.

FINANCIACIÓN

Los autores declaran no tener ningún tipo de financiación.

AGRADECIMIENTOS

A la paciente, por su contribución a la ciencia médica.

CONSENTIMIENTO INFORMADO

La paciente del presente reporte de caso dio su consentimiento.

REFERENCIAS

1. Chiari H. Ueber Veränderungen des Kleinhirns infolge von Hydrocephalie des Grosshirns. Dtsch Med Wochenschr [Internet]. 1891;17(42):1172-5. <https://doi.org/10.1055/s-0029-1206803>
2. Tubbs R, Turgut M, Oakes W. The Chiari Malformations [Internet]. 2nd ed. Cham Switzerland: Springer Cham; 2020. Available from: <https://link.springer.com/book/10.1007/978-3-030-44862-2>

3. Schijman E. History, anatomic forms, and pathogenesis of Chiari I malformations. *Childs Nerv Syst* [Internet]. 2004;20(5):323-8. <https://doi.org/10.1007/s00381-003-0878-y>
4. Tubbs RS, Lyerly MJ, Loukas M, Shoja MM, Oakes WJ. The pediatric Chiari I malformation: a review. *Childs Nerv Syst* [Internet]. 2007;23(11):1239-50. <https://doi.org/10.1007/s00381-007-0428-0>
5. Passias PG, Pyne A, Horn SR, Poorman GW, Janjua MB, Vasquez-Montes D, et al. Developments in the treatment of Chiari type 1 malformations over the past decade. *J Spine Surg (Hong Kong)* [Internet]. 2018 Mar;4(1):45-54. <https://doi.org/10.21037/jss.2018.03.14>
6. Turk ML, Schmidt K, McGrath ML. Diagnosis, Management, and Return to Sport of a 16-Year-Old Patient With a Chiari I Malformation: A Case Report and Literature Review. *J Athl Train* [Internet]. 2021 Jun 29;57(2):177-83. <https://doi.org/10.4085/1062-6050-0001.21>
7. Sharma H, Treiber J, Bauer D. Chiari 1 and Hydrocephalus - A Review. *Neurol India* [Internet]. 2021;69(8):362-6. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/35102989/>
8. Whitson WJ, Lane JR, Bauer DF, Durham SR. A prospective natural history study of nonoperatively managed Chiari I malformation: does follow-up MRI surveillance alter surgical decision making? *J Neurosurg Pediatr* [Internet]. 2015;16(2):159-66. <https://doi.org/10.3171/2014.12.PEDS14301>
9. McCluggage SG, Oakes WJ. The Chiari I malformation. *J Neurosurg Pediatr* [Internet]. 2019 Sep;24(3):217-26. <https://doi.org/10.3171/2019.5.PEDS18382>
10. Harrison D. Pathology of syringomyelia due to Chiari malformation. In: Ubbs R, Oakes W, editors. *The Chiari malformations*. New York: Springer; 2013. p. 121-5. https://doi.org/10.1007/978-1-4614-6369-6_9
11. Gardner WJ, Angel J. The mechanism of syringomyelia and its surgical correction. *Clin Neurosurg* [Internet]. 1958;6:131-40. https://doi.org/10.1093/neurosurgery/6.CN_suppl_1.131
12. Godzik J, Kelly MP, Radmanesh A, Kim D, Holekamp TF, Smyth MD, et al. Relationship of syrinx size and tonsillar descent to spinal deformity in Chiari malformation Type I with associated syringomyelia. *J Neurosurg Pediatr* [Internet]. 2014 Apr;13(4):368-74. <https://doi.org/10.3171/2014.1.PEDS13105>
13. Oldfield EH, Muraszko K, Shawker TH, Patronas NJ. Pathophysiology of syringomyelia associated with Chiari I malformation of the cerebellar tonsils. Implications for diagnosis and treatment. *J Neurosurg* [Internet]. 1994 Jan;80(1):3-15. <https://doi.org/10.3171/jns.1994.80.1.0003>
14. Meadows J, Kraut M, Guarnieri M, Haroun RI, Carson BS. Asymptomatic Chiari Type I malformations identified on magnetic resonance imaging. *J Neurosurg* [Internet]. 2000 Jun;92(6):920-6. <https://doi.org/10.3171/jns.2000.92.6.0920>
15. Aitken LA, Lindan CE, Sidney S, Gupta N, Barkovich AJ, Sorel M, et al. Chiari type I malformation in a pediatric population. *Pediatr Neurol* [Internet]. 2009 Jun;40(6):449-54. <https://doi.org/10.1016/j.pediatrneurol.2009.01.003>
16. Argente H, Álvarez M. Trastornos de la deglución. In: *Semiología Médica*. 2nd ed. 2013. p. 639-42.
17. Almotairi FS, Andersson M, Andersson O, Skoglund T, Tisell M. Swallowing Dysfunction in Adult Patients with Chiari I Malformation. *J Neurol Surg B Skull Base* [Internet]. 2018 Dec;79(6):606-13. <https://doi.org/10.1055/s-0038-1655758>
18. Aguiar PH, Tella OIJ, Pereira CU, Godinho F, Simm R. Chiari type I presenting as left glossopharyngeal neuralgia with cardiac syncope. *Neurosurg Rev* [Internet]. 2002 Mar;25(1-2):99-102. <https://doi.org/10.1007/s101430100178>
19. Ruiz-Juretschke F, García-Leal R, García-Duque S, Panadero T, Aracil C. Glossopharyngeal neuralgia in the context of a Chiari type I malformation. *J Clin Neurosci* [Internet]. 2012;19(4):614-6. <https://doi.org/10.1016/j.jocn.2011.05.040>