



## **Asociación Chiari y Siringomielia del Principado de Asturias**

La Asociación Chiari y Siringomielia del Principado de Asturias (ChySPA), se constituye en nuestra Comunidad Autónoma en mayo de 2010. A pesar de su juventud como asociación en Asturias, desarrollamos diversos programas para la defensa y atención de las personas afectadas con la finalidad de mejorar su calidad de vida.

Los programas y servicios que ofrecemos de forma continuada desde nuestra asociación son:

- Programa de Divulgación y Sensibilización
- Programa de Rehabilitación
- Programa de Foniatría
- Programa Jurídico - Legal
- Programa de Atención Psicológica
- Programa Social
- Programa de Teatro
- Programa de Ocio
- Programa de Talasoterapia a través de convenio con Cajastur
- Programa MEJORA a través de COCEMFE
- Programa de Ayuda a Domicilio a través COCEMFE

Nuestra enfermedad está enmarcada dentro de las denominadas “Enfermedades Raras”, que son aquellas enfermedades con peligro de muerte o invalidez crónica que tienen una prevalencia menor de 5 casos por cada 10.000 habitantes. Precisamente por esa escasa incidencia entre la población son poco conocidas y generan una gran problemática en muchos ámbitos (social, familiar, laboral, escolar...) a las personas que las padecen y a su entorno familiar.

Por todo ello, se hace necesario incrementar los esfuerzos para aumentar la concienciación sobre las mismas y reforzar su prioridad en la salud pública, como así lo ha reconocido el Ministerio de Sanidad y Consumo y su Estrategia en Enfermedades Raras aprobada por el Consejo Interterritorial del Sistema Nacional de Salud el 3 de junio de 2009.

Estamos unidos para informar, agrupar, apoyar y ayudar a los afectados por Malformaciones craneo –cervicales, familiares y cuidadores de estos.

### **LA ENFERMEDAD: SINDROME DE CHIARI Y LA SIRINGOMIELIA**

Las malformaciones de Chiari son defectos estructurales en el cerebelo, la parte del cerebro que controla el equilibrio. Normalmente el cerebelo y partes del tallo cerebral se asientan en un espacio endentado en la parte inferior trasera del cráneo, por encima del foramen magno (un orificio en forma de embudo hacia el canal espinal). Cuando parte del cerebelo se ubica por debajo del foramen magno, se llama malformación de Chiari.

Las malformaciones de Chiari pueden desarrollarse cuando el espacio óseo es más pequeño que lo normal, causando que el cerebelo y el tallo cerebral sean empujados hacia abajo dentro del foramen magno y del canal espinal superior. La presión resultante sobre el cerebelo y tallo



cerebral puede afectar las funciones controladas por esas áreas y bloquea el flujo del líquido cefalorraquídeo (LCR) - el líquido claro que rodea y protege al cerebro y la médula espinal - hacia y desde el cerebro.

La causa exacta de estas malformaciones se desconoce. Muchos científicos creen que la afección generalmente es el resultado de un defecto estructural que se produce durante el desarrollo fetal. Las malformaciones de Chiari también pueden ser genéticas - alguna investigación muestra que la afección puede aparecer en más de un miembro de la familia. Otras causas posibles incluyen la exposición a sustancias perjudiciales, carencia de vitaminas y nutrientes adecuados en la dieta de la madre durante el desarrollo fetal, lesiones, infección o envejecimiento. Las malformaciones de Chiari se clasifican por la gravedad del trastorno y las partes del cerebro que sobresalen hacia el canal espinal.

#### **Clasificación:**

- **El tipo I**

Involucra la extensión de las amígdalas cerebelosas (la parte inferior del cerebelo) dentro del foramen magno, sin involucrar al tallo cerebral. Normalmente, sólo la médula espinal pasa por este orificio. El tipo I, que puede no causar síntomas - es la forma más común de malformación y generalmente se observa por primera vez en la adolescencia o la edad adulta, a menudo por accidente durante un examen para otra afección.

- **El tipo II**

También llamada malformación clásica, involucra la extensión de los tejidos cerebeloso y del tallo cerebral dentro del foramen magno. Además, el vermis cerebeloso (el tejido nervioso que conecta las dos mitades del cerebelo) puede estar completo parcialmente o ausente. El tipo II generalmente está acompañado por un mielomeningocele - una forma de espina bífida que se produce cuando el canal espinal y la columna no se cierran antes del nacimiento, causando que la médula espinal y su membrana protectora sobresalgan a través de un orificio parecido a un saco en la espalda. Un mielomeningocele generalmente da como resultado una parálisis parcial o completa del área por debajo del orificio espinal. El término malformación de Arnold-Chiari (nombrada en honor de dos investigadores pioneros) es específico de la malformación de tipo II.

- **El tipo III**

Es la forma más seria. El cerebelo y el tallo cerebral sobresalen o se hernian a través del foramen magno hacia la médula espinal. Parte del cuarto ventrículo del cerebro, una cavidad que conecta las partes superiores del cerebro y donde circula el LCR, también puede sobresalir por el orificio y dentro de la médula espinal. En raras ocasiones, el tejido cerebeloso herniado puede causar un encefalocele occipital, una estructura parecida a una bolsita que sobresale fuera de la parte posterior de la cabeza o el cuello y que contiene materia cerebral. La cubierta del cerebro o de la médula espinal también puede sobresalir por un orificio anormal en la espalda o el cráneo. El tipo III causa graves defectos neurológicos.

- **El tipo IV**

Involucra un cerebelo incompleto o poco desarrollado, una afección conocida como hipoplasia cerebelosa. En esta rara forma de malformaciones de Chiari, las amígdalas cerebelosas están



## Asociación Chiari y Siringomielia del Principado de Asturias

ubicadas más abajo en el canal espinal, faltan partes del cerebelo, y pueden ser visibles porciones del cráneo y la médula espinal.

- **El tipo 0**

Otra forma del trastorno, en debate por algunos científicos, es el tipo 0, en el cual no existe protrusión del cerebelo a través del foramen magno pero se encuentran presentes dolores de cabeza y otros síntomas de malformaciones de Chiari. Muchas personas con tipo I de malformación de Chiari no tienen síntomas y pueden no saber que tienen una afección.

### **Síntomas:**

Los pacientes con malformaciones de Chiari pueden quejarse de dolor en el cuello, problemas de equilibrio, debilidad muscular, entumecimiento u otras sensaciones anormales en los brazos o las piernas, mareos, problemas con la visión, dificultad para tragar, zumbido en los oídos, pérdida de la audición, vómitos, insomnio, depresión, o dolor de cabeza que empeora al toser y al reír, o hacer fuerza.

Pueden estar afectadas la coordinación de las manos y la destreza motora fina. Los síntomas pueden cambiar para algunos pacientes, dependiendo de la acumulación de LCR y la presión resultante sobre los tejidos y los nervios.

Los adolescentes y adultos que padecen malformaciones de Chiari que inicialmente no tienen síntomas pueden más tarde desarrollar signos del trastorno.

Los bebés pueden tener síntomas y tener dificultad para tragar, irritabilidad al ser alimentados, babeo excesivo, llanto débil, atragantamiento o vómitos, debilidad en los brazos, cuello rígido, problemas respiratorios, retardo del desarrollo, y una incapacidad para aumentar de peso.

Los individuos que tienen malformaciones de Chiari a menudo tienen estas afecciones relacionadas. La siringomielia, o hidromielia, es un trastorno en el cual un quiste tubular lleno de LCR, o syrinx, se forma dentro del canal central de la médula espinal. La syrinx en crecimiento destruye el centro de la médula espinal, generando dolor, debilidad y rigidez en la espalda, los hombros, y extremidades y la pérdida de la capacidad de sentir calor o frío.

Tfno: 628537931/638177690

Web: [www.chyspa.org](http://www.chyspa.org)

Email: [chiariasturias@hotmail.com](mailto:chiariasturias@hotmail.com)