



### Hans Chiari (1851-1916)

*José L. Fresquet Febrer*  
Universitat de València, España

Versión en pdf de:  
<http://www.historiadelamedicina.org/chiari.html>

*Junio, 2022*

La Nueva Escuela Médica Vienesa inició su formación en los años treinta del siglo XIX, bajo la dirección de Karl von Rokitansky /1804-1878) y de Joseph Skoda (1805-1881).

Uno de los patólogos destacados de la segunda mitad del siglo XIX fue el austríaco Hans Chiari. Sus aportaciones a la neurología, en lo que se refiere a malformaciones del tronco encefálico y el cerebelo, fueron fundamentales, pero también contribuyó al conocimiento de otras patologías como la trombosis de la vena hepática, la fístula aortoesofágica, el coriocarcinoma, las placas y trombosis de la arteria carótida, la autodigestión del páncreas y las conexiones entre las válvulas cardíacas de Eustaquio y Tebesio.

Hans Chiari nació el 4 de noviembre de 1851 en Viena [1]. Su padre se llamaba Johann Baptist y era ginecólogo en la Clínica de Mujeres de la Universidad de Viena; luego fue profesor de ginecología en la Universidad de Praga. Se le atribuye la descripción de los prolactinomas [2].

Hans estudió medicina en la Universidad de Viena graduándose en 1875. Tuvo un hermano que se dedicó a la rinolaringología. Hans fue ayudante segundo del conocido patólogo Karl Freiherr von Rokitansky (1804-1918), y primer ayudante de su sucesor Richard Helchl (1824-1881). En 1878 terminó su tesis de doctorado sobre la tuberculosis de la glándula tiroides y se habilitó en anatomía patológica en Viena. Fue contratado como prosector en el Hospital de Niños de Santa Ana ese mismo año. Durante este periodo se le conoció por ser un buen docente, por su atención al detalle y por sus excelentes descripciones [3].

Hans fue llamado en 1882 a Praga para suceder a Edwin

#### Epónimos

Malformación de Chiari:  
(Uno de cuyos tipos se denomina “de Arnold-Chiari”, defecto congénito en el cual partes del cerebelo y del tronco cerebral penetran por el foramen magnum, invadiendo el espacio destinado a la médula espinal)

Síndrome de Budd-Chiari,  
Cirrosis hepática asociada con ascitis, debida a la obstrucción de la vena porta por un coágulo o un tumor; y

Tríada de Chiari, tres síntomas causados por una fístula entre la aorta y el esófago, consecuencia de una herida de bala o la ingestión de un objeto extraño.

Red de Chiari : conexiones móviles en forma de red entre la válvula del seno coronario y la válvula de la vena cava inferior. Una variante anatómica, por lo general sin significado clínico.

### Selección de trabajos de Chiari

Chiari, H. (1877). *Ueber drei Fälle von primärem Carcinom im Fundus und Corpus des Uterus. Med Jahrbuch*, pp. 364-368.

Chiari, H. (1891). *Ueber Magsymphilis. Int Beitr Wiss Med.*, vol. 2, pp. 295-321.

Chiari H.(1895). *Über die Veränderungen des Kleinhirns, der Pons und der Medulla oblongata in Folge von congenitaler Hydrocephalie des Grosshirns. Denkschr Akad Wissensch Math Naturw*, Cl 63, pp. 71-116.

Chiari, H. (1896). *Ueber Veränderungen des Kleinhirns infolge von Hydrocephalie des Grosshirns. Dtsch Med Wochenschr*, vol. 17, pp. 1172-1175.

Chiari H. (1898). *Erfahrungen über Infarktbildungen in der Leber des Menschen. Zeitschrift für Heilkunde*, vol. 19, pp. 475-512.

Chiari H. (1899). *Ueber die selbständige Phlebitis obliterans der Hauptstämme der Venae hepaticae als Todesursache. Beiträge zur pathologischen Anatomie und zur allgemei-*

Klebs (1834-1913) que ese mismo año marchaba como profesor a Zurich. Mientras estaba en Praga, se intensificaron los problemas políticos en Bohemia y la Universidad se dividió en dos, incluido el Departamento de Patología. Dirigió su instituto con mano dura y exigió plena dedicación de sus asistentes, ofreciéndose a sí mismo como ejemplo. A primera hora de la mañana se distribuían las autopsias y a media mañana daba comienzo el *Referierstunde*. Chiari poseía un profundo conocimiento de la literatura médica ya que conocía varios idiomas. Fue un profesor importante tanto para los estudiantes nacionales como para los extranjeros procedentes de América o de Japón [4].

En 1906 se le ofreció suceder a Friedrich von Recklinghausen (1833-1910) en Estrasburgo, oportunidad que no dudó en aceptar. Habían transcurrido veinticuatro años en Praga donde incluso llegó a ser rector entre 1902 y 1903.

Mientras estaba en Estrasburgo fue invitado por la Herter Foundation de los Estados Unidos para dar conferencias en Baltimore, Chicago y Nueva York. (1910).

Tras una corta enfermedad de garganta falleció el 6 de mayo de 1916.

La mayoría de los logros de Chiari tuvieron lugar mientras se encontraba en Praga. En 1877 Chiari fue el primero en dar cuenta de un coriocarcinoma, cáncer de crecimiento rápido que ocurre en el útero de una mujer. Las células anormales empiezan en el tejido que normalmente se convertiría en placenta. Él sugirió que era un tumor de origen epitelial. Es poco común pero hoy sabemos que tiene propensión a metastatizar al cerebro por diseminación hematogena temprana [5].

Muy importante para la neurología fueron sus trabajos en los que describió malformaciones del tronco encefálico y el cerebelo. En 1883 demostró que había una conexión fistulosa entre un neumatocele en los lóbulos frontales y los senos etmoidales en un paciente que murió de meningitis después de una rinorrea y, por lo tanto, por primera vez propuso un mecanismo que explicaba la meningitis en este contexto. También destacan sus aportaciones sobre las malformaciones del romboencéfalo entre 1891 y 1896 y sus observaciones sobre los adenomas hipofisarios.

El trabajo más conocido se publicó en 1891 y abordaba la ectopia cerebelar (“Ueber Veränderungen des Kleinhirns infolge von Hydrocephalie des Grosshirns”). Chiari describió y clasificó correctamente las deformidades del cerebelo que hoy son conocidas como Malformación de Chiari, sistematización que se encuentra actualmente en uso [6].

La autopsia de una joven de 17 años que murió por fiebre tifoidea fue el primer caso de la malformación de Chiari descrita. Chiari quería explicar cambios en la región ce-

*nen Pathologie, vol. 26, pp. 1-18. [Beiträge zur Pathologie 1976; 158(1): 31-41] [ síndrome de Budd-Chiari ]*

*Chiari, H. (1903). Gesichte der pathologischen Anatomie des Menschen. In: Puschmann, T. Handbuch der Gesichte der Medicine, vol. 2, pp. 473-559.*

*Chiari, H. (1904). Ueber die syphilitischen Aortenerkrankungen. Ver Dtsch Path Ges, vol. 6, pp. 137-*

*Chiari, H. (1905). Ueber das Verhalten des Teilungswinkels der Carotis communis bei der Endarteriitis chronica deformans. Verh Dtsch Path Ges, vol. 9, pp. 326-330.*

rebelosa causada por hidrocefalia, pero no presentó síntomas del cerebelo o medulares antes de su fallecimiento. Fue un hallazgo casual [7].

Después, en 1896, proporcionó más material en un estudio que apareció ese año: “Über die Veränderungen des Kleinhirns, der Pons und der Medulla oblongata in Folge von congenitaler Hydrocephalie des Grosshirns”. En el mismo describe 63 casos de hidrocefalia congénita recopilados de 4.276 autopsias realizadas entre 1889 y 1892. Catorce casos tenían el tipo I y siete tenían malformaciones de tipo II. El primer tipo se encontró en niños y adultos; el segundo solo en bebés de pocos días de nacidos. Los siete pacientes con malformación tipo II presentaban raquisquisis [8]. Hay que tener en cuenta que Chiari conocía la descripción de estas anomalías realizadas por otros autores como Julius Arnold (1835-1915), quien se formó con Virchow y Friedreich [9], y John Cleland (1835-1925), que sucedió a su maestro Allen Thomsen como profesor de anatomía en Glasgow [10]. Chiari las aclaró y perfeccionó porque aquellas sólo habían sido presentadas de forma secundaria [11].

La definición de la malformación de Chiari del adulto ha variado con la evolución de las capacidades de neurodiagnóstico y conocimiento de la fisiopatología. Los médicos clasifican la malformación de Chiari en tres tipos, según la anatomía del tejido cerebral que se desplaza hacia el canal espinal y de si existen problemas en el desarrollo del cerebro o de la columna vertebral. Chiari también estableció tres tipos.

La malformación de Chiari tipo I se desarrolla a medida que el cráneo y el cerebro crecen. Como resultado, es posible que los signos y síntomas no se presenten hasta el final de la niñez o en la edad adulta. Las amígdalas cerebelosas están herniadas por debajo del agujero magno (3 mm a 13 mm respecto a 1 mm en la media de condiciones normales). Se asocia con siringomielia y también con deformidades óseas.

Las formas pediátricas de la malformación de Chiari (el tipo 2 y tipo 3) están presentes al nacer (congénitas) [12]. En el Tipo II el vermis cerebeloso, el cuarto ventrículo y el bulbo raquídeo están desplazados hacia abajo y deformados. Se asocia con espina bífida y mielomeningocele lumbar, polimicrogiria, heterotopias, siringomielia, hidromielia, ensanchamiento del agujero magno, elongación de los arcos cervicales, platibasia, invaginación basilar, integración del atlas y anomalía de Klippel-Feil. Los síntomas comienzan en el recién nacido o primera infancia; en muchos casos hay hidrocefalia o distrés respiratorio.

En el Tipo III encontramos espina bífida cervical, herniación cerebelosa a través del defecto de pared y una fosa posterior distrófica. Muy raro que sea compatible con la vida posnatal.

También se habla de un Tipo IV que difiere de los anteriores. No hay herniación del encéfalo por debajo del agujero magno, pero sí encontramos una hipoplasia del cerebelo y un encefalocele occipital[13].

En 1899, junto con el internista británico George Budd (1808-1882), Chiari proporcionó una explicación clínica y patológica de la trombosis de la vena hepática (síndrome de Budd-Chiari). Antes había sido descrito pero nunca explicado [14]. Se trata de una cirrosis hepática asociada con ascitis, debida a la obstrucción de la vena porta por un coágulo o un tumor. Chiari la llamó "flebitis obliterante" y postuló que la trombosis era una complicación de la endoflebitis probablemente por sífilis.

Destacan también sus trabajos sobre la sífilis de la aorta, como el titulado "Ueber die syphilitischen Aortenerkrankungen" (1904) y del estómago, como "Ueber Magensyphilis" (1891).

Sus estudios sobre la patología del páncreas, incluido su concepto de la autodigestión también merece ser destacado. Sugirió que el páncreas de pacientes que habían muerto durante episodios de pancreatitis aguda necrotizante "habían sucumbido a sus propiedades digestivas propias". Creó el término "auto-digestión" para describir el mecanismo fisiopatológico subyacente [15].

Asimismo estudió la relación entre las placas de la arteria carótida y la trombosis o embolia: "Ueber das Verhalten des Teilungswinkels der Carotis communis bei der Endarteriitis chronica deformans" [16].

El nombre de Chiari también se relaciona con los síntomas que se asocian con la fístula aortoesofágica tras la ingestión de cuerpo extraño o por herida de bala [17]. Efectivamente la formación de un trayecto fistuloso entre la aorta y el esófago provoca un sangrado digestivo. Es una causa tan infrecuente como mortal de hemorragia digestiva superior. Se caracteriza por la llamada tríada de Chiari: dolor torácico, seguido de hemorragia centinela y hematemesis letal en el transcurso de unos minutos, horas o incluso días [18].

También se habla de la red de Chiari, conexiones móviles en forma de red entre la válvula del seno coronario y la válvula de la vena cava inferior. Una variante anatómica, por lo general sin significado clínico. Se trata de un remanente de la válvula del seno venoso derecho que se presenta en 2% de la población general, habitualmente es asintomática y ocasionalmente puede complicarse.

Llegó, incluso a escribir un capítulo sobre la historia de la anatomía patológica ("Gesichte der pathologischen Anatomie des Menschen") que se integró en el libro *Manual de Historia de la Medicina* de Theodor Puschman de 1903.

## Bibliografía

- Bejjani, G.K. (2001). Definition of the adult Chiari malformation: a brief historical overview. *Neurosurg Focus*, vol 11, n° 1, pp. 1-8.
- Chiari, Hans. En *Österreichisches Biographisches Lexikon*. Disponible en <http://www.biographien.ac.at/oeb1?frames=yes>, Consultado el 20 de mayo de 2022.
- Dittrich, P. (1908). *Festschrift Herrn Prof. Dr. Hans Chiari*. Wien und Leipzig, W. Braumüller.
- Johnson, C.D.; Imrie, C.W. (2004). *Pancreatic disease. Basic Science and Clinical Management*. London, Springer Verlag.
- Koehler, P.J.; Greenblatt, S.H. (2000). The Chiari Malformation. En: *Neurological Eponyms*. Oxford, Oxford University Press, pp. 277-282.
- Loukas, M.; Noordeh, N.; Shoja, M.M.; Pugh, J.; Oakes, W.J.; Tubbs, R.S. (2008). Hans Chiari (1851-1916). *Childs Nerv Syst*, vol. 24, pp. 407-409.
- Pereira Garro, C.M.; Zúñiga Brenes, C.L. (1972). Mola hidatiforme y Coriocarcinoma. *Revista Médica de Costa Rica*, vol. 39, pp.199-210
- Rabie, K.; Cacciola, F.; Di Lorenzo, N. (2022). Cranio-cervical Anomalies: Chiari Malformation. En: Menchetti, P.P.M. (Ed.). *Cervical Spine*. 2ª ed., Springer, pp. 285-291
- Tubbs, R.S.; Cohen-Gadol, A.A. (2010). Hans Chiari (1851-1916). *J Neurol*, vol. 257, pp. 1218-1220.
- Vélez, A.M.; Bohórquez-Lozano, M.; Vélez-Ruiz, M.C. (2017). Fístula aortoesofágica: a propósito de un caso fatal. *Colombia Forense*, vol. 4, n° 1, pp. 79-85
- Zaidat, O.O.; Miles, J.D.; Lerner, A.J. (2020). *El pequeño libro negro de la Neurología*. 6ª ed. Barcelona, Elsevier.

## Notas

- [1]. El *Österreichisches Biographisches Lexikon* señala que nació el 4 de septiembre de 1851.
- [2]. Koehler, P.J.; Greenblatt, S.H. (2000), p. 277; Loukas, M. et al (2008), p. 407; Tubbs, R.S.; Cohen-Gadol, A.A. (2010), p. 1218.
- [3]. Koehler, P.J.; Greenblatt, S.H. (2000), pp. 277-278; Loukas, M. et al (2008), p. 408; Tubbs, R.S.; Cohen-Ga-

- dol, A.A. (2010), p. 1218.
- [4]. Dittrich, P. (1908); Koehler, P.J.; Greenblatt, S.H. (2000), pp. 278-279; Tubbs, R.S.; Cohen-Gadol, A.A. (2010), p. 1218.
- [5]. Tubbs, R.S.; Cohen-Gadol, A.A. (2010), p. 1218.
- [6]. La definición de la malformación de Chiari en perspectiva histórica, véase Bejjani, G.K. (2001)
- [7]. Rabie, K.; Cacciola, F.; Di Lorenzo, N. (). Craniocervical Anomalies: Chiari Malformation, pp. 285-291
- [8]. Es la forma más grave de la Espina Bífida y consiste en una ausencia completa de cierre de tubo neural y falta la parte posterior de la médula, meninge y vértebras.
- [9]. Arnold, J. (1894). Myelocyste, Transposition von Gewebskeimen und Sympodie. Zieglers Beitr Pathol Anat, vol. 16, pp. 1-22.
- [10]. Cleland, J. (1883). Contribution to the study of spina bifida, encephalocele, and anencephalus. J Anat Phisiol, vol. 17, pp. 257-292.
- [11]. Koehler, P.J.; Greenblatt, S.H. (2000), p. 281.
- [12]. Véase “Malformaciones de Chiari”. Mayo Clinic. Disponible en <https://acortar.link/8K5EQR>. Consultado el 2 de junio de 2022.
- [13]. Descripciones procedentes de Zaidat, O.O.; Miles, J.D.; Lerner, A.J. (2020), p. 353
- [14]. Koehler, P.J.; Greenblatt, S.H. (2000), p. 279; Loukas, M. et al (2008), p. 408; Tubbs, R.S.; Cohen-Gadol, A.A. (2010), p. 1218.
- [15]. Johnson, C.D.; Imrie, C.W. (2004), p. 327
- [16]. Tubbs, R.S.; Cohen-Gadol, A.A. (2010), p. 1218
- [17]. Loukas, M. et al (2008), p. 408
- [18]. Vélez, A.M.; Bohórquez-Lozano, M.; Vélez-Ruiz, M.C. (2017)