

Patología tumoral

SIRINGOMIELIA Y TUMORES DE FOSA POSTERIOR

D. H. D'Oswaldo, J. D. Oviedo, J. M. Otero, J. B. Mosconi

Servicio de Neurocirugía. Hospital Alemán de Buenos Aires.

SUMMARY

Syringomyelia associated with posterior fossa tumors is an infrequent and generally asymptomatic finding. The authors report two cases: one is a 38-year-old male harboring syringomyelia and syringobulbia and a fourth ventricle subependymoma that plugged the obex and the other one is a 36-year-old woman with a cerebellopontine angle extradural epidermoid tumor. Both of them had symptoms and signs secondary to intraspinal cavitation and were diagnosed through Magnetic Resonance Imaging techniques (MRI). The first case died in the postoperative period due to respiratory complications and the second one did well, with an objective improvement in her neurological status and a complete resolution of the syrinx 7 months after tumor removal.

The syringomyelia in these cases could be produced by blockage of the cerebrospinal fluid (CSF) circulation at the foramen magnum which in turn resulted in craniocervical spinal pressure dissociation. This led to an accumulation of extracellular fluid (ECF) in the central canal, starting cavitation. The syrinx is slowly expanded by the long-standing "slosh" effect of the systolic pressure waves. A pathologically plugged obex, as is the case in our first patient, could contribute to syrinx formation by means of preventing drainage of fluid, opposing thus to Gardner's theories.

Key words: Syringomyelia; Posterior Fossa Tumors; Arnold-Chiari malformation

Palabras clave: malformación de Arnold-Chiari, siringomielia, tumores de la fosa posterior

INTRODUCCION

La siringomielia es una dilatación quística intramedular con un contenido igual al líquido cefalorraquídeo (LCR). Frecuentemente está asociada a bloqueos en la circulación del LCR a nivel espinal o del foramen magno. En muy pocos casos la siringomielia está en relación a la presencia de tumores de la fosa posterior con descenso amigdalino. Presentamos en esta comunicación 2 casos de tumores de fosa posterior con siringomielia sintomática, discutiendo sus mecanismos patogénicos y comparando su evolución con la forma más frecuente de siringomielia que es la asociada a malformación de Arnold-Chiari.

MATERIAL CLINICO

Caso 1: Paciente de sexo masculino de 38 años de edad que consultó por un cuadro lentamente

progresivo de trastornos en la marcha, disestesias en el miembro superior derecho, cambios en el tono de la voz y dificultades en la deglución. El examen neurológico reveló paresia velopalatina y de cuerda vocal izquierda, nistagmo vertical, una discreta espasticidad en ambos miembros inferiores con reflejos vivos en los cuatro miembros y disociación siringomiélica de la sensibilidad en miembro superior y hemitórax derechos. Una IRM reveló la presencia de una imagen nodular en el cuarto ventrículo con escaso refuerzo post contraste y moderada dilatación ventricular (fig. 1) y una siringomielia holomedular con una zona de siringobulbia, con bloqueo de la cisterna magna (fig. 2). Se efectuó una craneotomía suboccipital y se halló un tumor en el piso del cuarto ventrículo: una porción exofítica del mismo dilatada y bloqueaba el óbex. Se extirpó en forma subtotal y se realizó el cierre con una amplia plástica de duramadre. El paciente sufrió episodios de broncoaspiración y falleció por una sepsis generalizada al 5° día de su operación. El diagnóstico histopatológico fue de subependimoma.

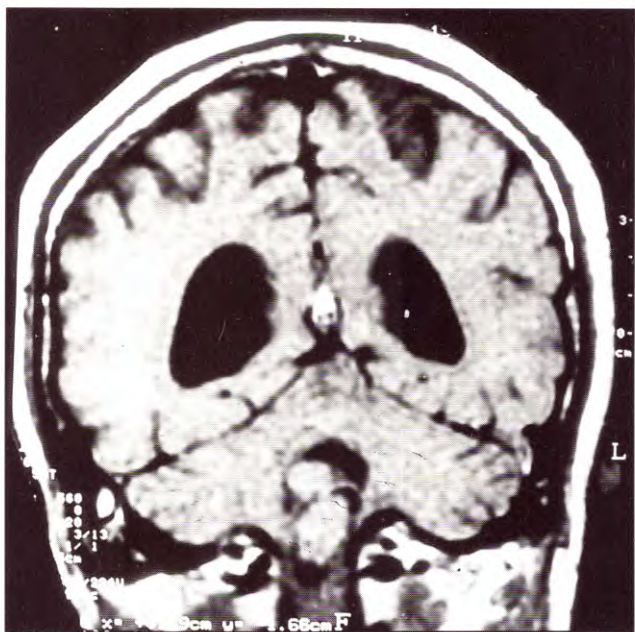


Fig. 1 (Caso 1). IRM donde se observa formación tumoral dentro del cuarto ventrículo, con escaso refuerzo con el contraste. Leve dilatación ventricular.



Fig. 2 (Caso 1). IRM donde se observa siringomielia holomedular y bloqueo de la cisterna magna.

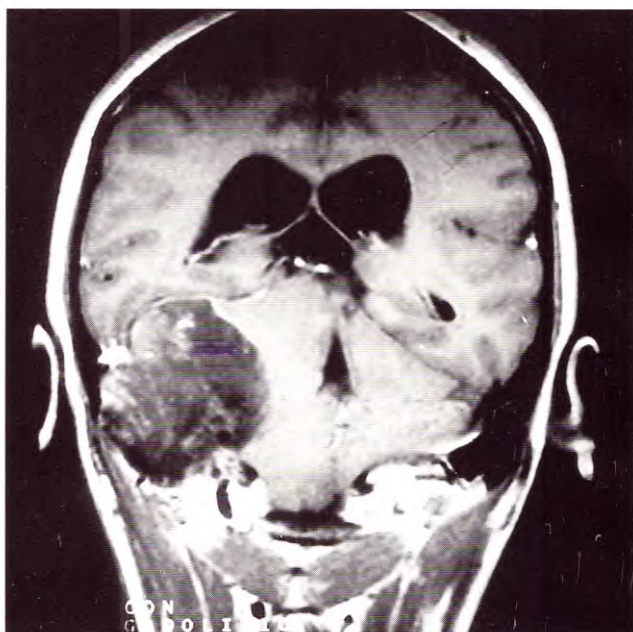


Fig. 3 (Caso 2). IRM: tumor hipointenso en el ángulo pontocerebeloso derecho, con osteólisis de peñasco y escama occipital.



Fig. 4 (Caso 2). IRM: descenso amigdalino hasta C1 y siringomielia holomedular.

Caso 2. Mujer de 36 años de edad que consultó por trastornos de la sensibilidad y disestesias en el miembro superior derecho de pocos meses de evolución. La paciente refería hipoacusia progresiva desde hacía más de 6 años y una tumoración palpable retroauricular derecha de 2 años de evolución. El examen neurológico reveló hipoacusia severa derecha y disociación siringomiélica de la sensibilidad en ambos miembros superiores (a predominio derecho) y hemitórax derecho y una leve pérdida de fuerza distal en dicho miembro.

Una IRM de cráneo evidenció una tumoración hipointensa en el ángulo pontocerebeloso derecho, con osteólisis de peñasco y escama occipital y moderada dilatación ventricular (fig. 3). La IRM cervical demostró una siringomielia holomedular y un descenso amigdalino hasta C1 (fig. 4). Fue operada por un abordaje suboccipital lateral, con extirpación total de un tumor perlado extradural. La histopatología fue consistente con tumor epidermoide. El postoperatorio fue satisfactorio, con gradual mejoría de sus trastornos sensitivos y motores. A los siete meses de la intervención no presentaba disestesias y la disociación sensitiva se había reducido a una banda hemitorácica. Una IRM demostró colapso de la siringomielia y ascenso de las amígdalas (fig. 5).



Figura 5: (caso 2) IRM realizada 7 meses luego de la cirugía, observándose colapso del sirinx y ascenso de las amígdalas a posición normal, con reaparición de la cisterna magna.

DISCUSION

Si bien los tumores y quistes de la fosa posterior están clásicamente considerados como una de las etiologías de la siringomielia⁵, dicha asociación es muy poco frecuente y en la literatura se los menciona en general como casos aislados⁹. La asociación de siringomielia con quistes⁴ es relativamente más frecuente que con tumores sólidos, y dentro de estos últimos se han descrito hemangioblastomas⁶, gliomas¹⁵, meningiomas^{2,7,10,14}, meduloblastomas⁹ y un quiste epidermoide¹³ como causantes de dilatación hidromiélica a través del descenso amigdalino y bloqueo del foramen magno. Tachibana y colaboradores¹⁴ comunicaron 5 casos de cavitación siringomiélica asintomática sobre un total de 164 tumores de fosa posterior estudiados con IRM. Con excepción de un caso de meningioma occipital que presentaba disociación de la sensibilidad en miembros superiores¹⁰, en el resto de las publicaciones se describen siringomielias asintomáticas, casi siempre asociadas a dilatación ventricular. En nuestros dos casos la dilatación medular era sintomática, mejorando francamente en el caso 2 luego de la exéresis del tumor y el colapso posterior del sirinx. Ambos pacientes presentaban una moderada hidrocefalia pero al no tener signos de hipertensión endocraneana no se realizaron cirugías de derivación ventricular.

Distintas teorías han intentado explicar la patogénesis de la siringomielia. Gardner⁸ postuló que la insuficiente apertura de los forámenes del cuarto ventrículo en conjunto con una cisterna magna bloqueada y un óbex permeable producían una libre comunicación entre el sistema ventricular y el canal medular central, produciendo así la hidromielia. Esta hipótesis llevó a realizar sistemáticamente la oclusión quirúrgica del óbex en las siringomielias asociadas a malformación de Chiari. Sin embargo, la comunicación entre el óbex y el canal central no se pudo demostrar¹¹, dicha oclusión no está exenta de riesgos⁵ y una amplia descompresiva microquirúrgica del foramen magno sin taponamiento del óbex ha demostrado ser eficaz para el colapso del sirinx^{5,12}. En nuestro caso 1, el óbex ya estaba ocluido por el tumor de cuarto ventrículo, lo que apoyaría la hipótesis de Batzdorf: un óbex ocluido impediría la salida de LCR desde el sirinx hacia la cisterna magna, empeorando así la cavitación intramedular⁵. Otra teoría es la de Aboulker¹, quien sostenía que el bloqueo del foramen magno producía congestión e hipertensión venosa en la médula y consiguiente acumulación de líquido en el interior de la misma. Otros autores han postulado que a

partir de la obstrucción del pasaje del LCR a través del agujero occipital, se favorece el pasaje del mismo hacia el interior de la médula a través de los espacios de Virchow-Robin^{3,12} y una vez producida la cavitación intramedular, el efecto pulsátil sobre este líquido obstruido la va extendiendo en sentido craneocaudal y transversal¹⁶. De acuerdo con Klekamp et al⁹ la obstrucción del foramen magno produciría un desequilibrio entre el líquido extracelular y el cefalorraquídeo (que normalmente están en permanente intercambio) favoreciendo la acumulación del extracelular dentro de la médula. De esta forma, al restablecerse quirúrgicamente la permeabilidad de la cisterna magna y el agujero occipital (descompresivas de fosa posterior en la malformación de Chiari, exéresis de tumor de fosa posterior) se restablecería el equilibrio y el líquido extracelular volvería predominantemente al espacio subaracnoideo, colapsándose así el sirinx.

Los pacientes con siringomielia secundaria a malformación de Chiari tipo I suelen tener una florida sintomatología medular en el momento del diagnóstico. Son tratados con descompresivas de fosa posterior y/o diversas cirugías de derivación y aproximadamente un 50% de los casos tienen mejorías clínicas significativas, con cerca de un 90 % de colapso total o parcial del sirinx en los controles de IRM⁵.

Salvo excepciones como el paciente comunicado por Kosary¹⁰ o los dos casos de la presente comunicación, las cavidades siringomiélicas asociadas a tumores de fosa posterior son asintomáticas. Esto probablemente sea debido a un diagnóstico de imágenes más precoz ante el cuadro clínico de una tumoración infratentorial. En situaciones de evolución muy prolongada, como en el caso 2 de esta comunicación, el sirinx produciría síntomas, como frecuentemente sucede en la siringomielia asociada a Chiari tipo I.

CONCLUSIONES

La presencia de un bloqueo en la circulación del LCR a través del foramen magno provocado por el descenso de las amígdalas cerebelosas en pacientes con tumores de la fosa posterior condiciona una disociación de presiones y una acumulación de líquido dentro de la médula. La persistencia de dicho bloqueo produce una gradual y muy lenta extensión de la cavidad siringomiélica, potencialmente sintomática si no se logra restablecer una comunicación amplia entre los distintos compartimientos del espacio subaracnoideo.

Bibliografía

1. Aboulker J.: La syringomyelie et les liquides intrarachidiens. **Neurochirurgie** 25 (Suppl): 1-144, 1979.
2. Anegawa S., Hayashi T., Torigoe R., Iwaisako K., Higashioka H.: Cerebellopontine angle meningioma causing asymptomatic syringomyelia - case report **Neurol Med Chir (Tokyo)** 37: 624-626, 1997.
3. Ball M.J., Dayan A.D: Pathogenesis of syringomyelia. **Lancet** 2: 799-801, 1972.
4. Banna M: Syringomyelia in association with posterior fossa cysts. **AJNR** 9: 867-873, 1988.
5. Batzdorf U.: Syringomyelia related to abnormalities at the level of the craniovertebral junction. En: Batzdorf U. (edit.) Syringomyelia: current concepts in diagnosis and treatment. Williams & Wilkins (Baltimore): 163-182, 1991.
6. De Reuck J., Alva J., Roels H., Vander Ecken H: Relation between syringomyelia and von Hippel-Lindau's disease. **Eur Neurol** 12: 116-127, 1974.
7. Fukui K., Kito A., Iguchi I.: Asymptomatic syringomyelia associated with cerebellopontine angle meningioma. **Neurol Med Chir (Tokyo)** 33: 833-835, 1993.
8. Gardner W.J., Angel J.: The mechanism of syringomyelia and its surgical correction. **Clin Neurosurg** 6: 131-140, 1959.
9. Klekamp J., Samii M., Tatagiba M., Sepehrnia A.: Syringomyelia in association with tumors of the posterior fossa. Pathophysiological considerations, based on observations on three related cases. **Acta Neurochir (Wien)** 137: 38-43, 1995.
10. Kosary I.Z., Braham J., Shaked I., Tadmor R.: Cervical syringomyelia associated with occipital meningioma. **Neurology** 19: 1127-1130, 1969.
11. Newman P.K., Terenty T.R., Foster J.B.: Some observations on the pathogenesis of syringomyelia. **J Neurol Neurosurg Psychiatry** 44: 964-969, 1981.
12. Oldfield E.H., Muraszko K., Shawker T.H., Patronas N.J.: Pathophysiology of syringomyelia associated with Chiari I malformation of the cerebellar tonsils. Implications for diagnosis and treatment. **J Neurosurg** 80: 3-15, 1994.
13. Sgaramella E., Perria C.: Regression of syringomyelia after removal of a posterior fossa epidermoid tumor. **Br J of Neurosurgery** 10 (4): 409-411, 1996.
14. Tachibana S., Harada K., Abe T., Yamada H., Yokota A.: Syringomyelia secondary to tonsillar herniation caused by posterior fossa tumors. **Surg Neurol** 43: 471-477, 1995.
15. Williams B., Timperley W.R.: Three cases of communicating syringomyelia secondary to mid-brain gliomas. **J Neurol Neurosurg Psychiatry** 40: 80-88, 1977.
16. Williams B.: Pathogenesis of syringomyelia. En: Batzdorf U. (edit.) Syringomyelia: current concepts in diagnosis and treatment. Williams & Wilkins (Baltimore): 59-90, 1991.