

Actualización

## **SIRINGOMIELIA: ACTUALIZACION EN DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO**

**Guillermo Larrarte**

Hospital Neurooftalmológico Santa Lucía, Buenos Aires

---

### **RESUMEN**

*La siringomielia es una cavitación tubular de la médula espinal independiente o dependiente del conducto endodimario cuya complejidad queda evidenciada por diferentes y disímiles clasificaciones.*

*Su diagnóstico resulta dificultoso ante la baja incidencia de formas agudas y subagudas. La sintomatología dolorosa es la forma de presentación más frecuente (cefaleas, cervicalgias, dolores radiculares y cordonaes) y también los trastornos de la marcha, sensitivos y tróficos.*

*El examen neurológico puede evidenciar un síndrome lesional motor y/o sensitivo y otro sublesional (piramidal, espinotalámico lateral).*

*Los criterios neuropatológicos incluyen la diferenciación con la hidromielia; la relación con el canal endodimario, su comunicación con los espacios ventricular y subaracnoideo y las características de los bordes y del tejido medular que rodea la cavidad.*

*La metodología diagnóstica incluye la tomografía axial computada (TAC) complementada con la mielografía y la resonancia magnética nuclear (IRM) que es el único estudio que permite apreciar la exacta extensión rostrocaudal de la cavidad.*

*El tratamiento quirúrgico difiere según sea el caso de la siringomielia primaria o asociada a malformaciones y debe estar indicado ante la progresión del déficit neurológico. Existen diferentes técnicas quirúrgicas dependiendo de la patología y de la particular experiencia de los autores.*

*El tratamiento de esta compleja enfermedad permite mejorar o estabilizar el cuadro clínico en un porcentaje significativo de pacientes.*

**Palabras clave:** siringomielia, hidromielia, Arnold-Chiari, IRM, shunt.

### **SUMMARY**

*The term Syringomyelia defines a tubular cavitation of the spinal cord with different relations to the central canal. Because of its complex anatomical and pathogenetic features, different systems of classification have been undertaken.*

*Clinical diagnosis is not easy as acute or sub-acute forms are seldom encountered. Common early clinical manifestations include the painful syndromes (headaches, cervicalgia, radicular and cordonal pain) and gait disturbances, sensitive deficits and trophic lesions. Physical examination classically reveals a lesional plus a sublesional syndrome (pyramidal-spinothalamic involvement).*

*Controversial neuropathological issues include the differentiation with «hydromyelia», its relationship with the central canal and the surrounding nervous tissue, and the communication with the fourth ventricle.*

*Modern neuroimaging techniques are essential for a proper diagnosis: CAT Scan*

*combined with intrathecal administration of topamidol and, most recently, MRI, which is undoubtedly the most accurate test, providing visualization of the cavity's full anatomy. The surgical treatment modalities differ according to the association or not with craniospinal malformations or other etiological factors, and to the particular experience of the different authors.*

*Surgical therapy in these complex entities may improve or stabilize neurological disturbances in a significant number of patients.*

**Key words:** Siringomyelia, hydromyelia, Chiari malformation, shunt, MRI.

## PATOGENIA

El término siringomielia deriva del griego «syrinx» (tubo) y permite describir una cavitación tubular de la médula espinal, que puede presentarse independiente o dependiente del conducto ependimario<sup>11</sup>. Históricamente, la siringomielia ha sido considerada como una entidad anatomoclínica cuya característica es ser una cavidad centromedular de gran riqueza semiológica pero de evolución lenta, invalidante e incurable.

Han sido propuestas numerosas teorías para explicar esta enfermedad. Las más importantes son: 1) Teoría disráfica clásica; 2) Teoría hidrodinámica (Gardner); 3) Teoría de disociación cráneo-espinal (Williams); 4) Teoría de distensión de los espacios de Virchow-Robin.

1) En la **teoría disráfica clásica** la siringomielia es considerada como una afección ligada a un trastorno del cierre del tubo neural. En condiciones normales dicho cierre se produce entre el día 21 y 28 de la gestación. Este trastorno del cierre se debería a una anomalía en la formación del rafe posterior en la zona retroependimaria.

2) **Teoría hidrodinámica.** En la década del 50, Gardner<sup>17,19,20</sup> propuso una teoría patogénica y una nueva terapéutica neuroquirúrgica para esta enfermedad y estableció una subclasificación en base a las características embriológicas<sup>16, 20</sup>. En condiciones fisiológicas entre la 5ª y la 6ª semana se desarrollan los plexos coroideos, transformándose en estructuras secretantes de líquido cefalorraquídeo (LCR), primero a nivel del cuarto ventrículo, luego los ventrículos laterales y, por último a nivel del tercer ventrículo. A partir de esa fecha la simple filtración a través del cuarto ventrículo es insuficiente para compensar la formación del LCR, creándose un cuadro de hidrocefalomielia fisiológico de carácter transitorio. A partir de la 8ª semana, la porción inferior del techo del cuarto ventrículo se perforaría creándose así los forámenes de Luschka y Magendie. El LCR puede entonces

circular y producir a su vez una «disección» de los espacios subaracnoideos cerebrales y perimedulares. El canal ependimario se reduciría adquiriendo la forma vestigial definitiva. La circulación del LCR se produce por pulsaciones arteriales sistólicas de los plexos coroideos intraventriculares (efecto Bering)<sup>9</sup>.

Según Gardner el desorden embriológico se evidenciaría en un retardo o ausencia en la abertura de los orificios del techo del cuarto ventrículo creándose un estado prolongado de hidrocefalia<sup>24</sup>. Se produciría un verdadero enclavamiento amigdalino y el LCR circularía desde el 4º ventrículo al canal ependimario, distendiendo al mismo y formándose la cavidad siringomiélica.

3) **Teoría de disociación cráneo-espinal.** Williams<sup>46</sup> propuso en 1969 la teoría de la disociación cráneo-espinal rechazando el rol de las pulsaciones arteriales sistólicas de los plexos coroideos por considerarlas insuficientes para crear una cavidad intramedular. En el sujeto normal todo aumento de la presión venosa (Valsalva) produce un movimiento de va y viene en el LCR a nivel del agujero occipital, en los espacios subaracnoideos, entre el sector craneal y raquídeo. Si se produce una hipertensión venosa brusca del compartimiento intracraneano, el LCR es expulsado fuera de la cavidad craneana, debido a que dicho compartimiento es indistensible mientras que el espacio espinal lo es. En el paciente siringomiélico, cuando presenta una obstrucción en la cisterna magna, todo aumento de la presión venosa producirá un movimiento ascendente de LCR, el cual separará las amígdalas del agujero occipital, desenclavando las mismas, y permitiendo al LCR penetrar en el 4º ventrículo de manera retrograda. En un segundo movimiento, descendente, el LCR no puede escapar del espacio subaracnoideo debido a que las amígdalas se reimpactan en el agujero occipital, pasando el LCR al canal ependimario que poco a poco se va a distender por el efecto de esta hipertensión venosa. Por otro lado este autor coincidió con Gardner en que el agujero

de Magendie es el que se encuentra las más de las veces obstruido en los casos de siringomielia mientras que el orificio de Luschka es el más frecuentemente permeable.

4) La **teoría de la distensión de los espacios** de Virchow-Robin<sup>3, 6</sup> sostiene en cambio que una compresión directa de la unión bulbomedular y un bloqueo de los espacios subaracnoideos aíslan los sectores espinales de los intracraneanos. En el sujeto normal no existe una verdadera circulación de LCR. A nivel espinal la producción de LCR espinal está compensada por una reabsorción local. Toda hipertensión venosa producirá una hipertensión del LCR y un movimiento ascendente del mismo. Cuando existe un obstáculo a nivel de la cisterna magna, se produce una ectasia de LCR intrarraquídeo, lo cual crea un gradiente de presión entre el espacio subaracnoideo (alta presión) y el parénquima medular (baja presión). Este gradiente será el responsable de la penetración de LCR, a través de los espacios de Virchow-Robin, hacia la sustancia gris del cuerno posterior, y la formación de la cavidad siringomiélica.

### ANATOMIA PATOLÓGICA

La neuropatología es abordada de acuerdo a un grupo de criterios que incluyen la diferenciación de siringomielia hidromielia; la relación con el canal endimario; la comunicación y las características de los bordes y del tejido medular que rodea la cavidad<sup>23</sup>.

La hidromielia es una dilatación del canal endimario, que presenta la forma triangular de base anterior y vértice posterior sin predominio regional, mientras que la siringomielia es la cavitación tubular de la médula, independiente del canal endimario, cuyas paredes están revestidas por astrocitos. Estos conceptos han suscitado controversia, por lo tanto se ha considerado tomarlos como sinónimos en el curso de este trabajo<sup>22</sup>.

En relación a la extensión se debe decir que es una enfermedad de toda la médula, aunque existen formas que no descienden más allá de la región cervical superior o media. El límite superior no sobrepasa el nivel C2-C3, la cavidad es ovoidea y su diámetro máximo corresponde a la parte media del engrosamiento cervical. Su volumen disminuye a medida que se desciende y también se modifica su forma y localización intramedular. A nivel cervical es centro medular, con centro en la sustancia gris retroendimaria, se extiende a

las astas posteriores y, en menor medida, a las anteriores. Los cordones posteriores también se ven comprometidos<sup>1</sup>.

La cavidad se puede acompañar de microcavidades denominadas hendiduras, en forma uni o bilateral. Las hendiduras dorsales pueden estar muy extendidas, pero raramente se dilatan como para destruir un gran volumen del tejido medular. Habitualmente la más comprometida es la médula cervical.

En cuanto a su relación con el canal endimario, en la hidromielia la dilatación endimaria es circular o triangular, con paredes tapizadas de epitelio endimario. Cuando la cavidad aumenta este epitelio se rompe en su pared posterior. En la siringomielia, el conducto endimario puede ser vestigial separado de la cavidad en todo su trayecto. Puede tratarse de un conducto permeable que se confunde con la cavidad o también de una hidromielia al lado de una siringomielia. La comunicación del quiste siringomiélico con el cuarto ventrículo es excepcional.

La observación anatomopatológica de cortes de médula siringomiélica refleja la presencia de fibras nerviosas rodeadas de vainas de Schwann en sus bordes.

Estas fibras nacen de raíces patológicas posteriores. Además, es frecuente la observación de zonas edematosas. A esto debe sumarse que la mielina alrededor de la cavidad se tiñe mal, sugiriendo una laceración de los tejidos y una transudación de los fluidos intersticiales.

La hipertrofia se caracteriza por la presencia de una pared espesa, hialina, formada por un halo blanco alrededor del endotelio vascular<sup>31</sup>. La forma redondeada haría pensar en arteriolas, pero más allá de considerarlas arterias o venas, su presencia debe ser tomada como un proceso reaccional generando una importante anomalía en la microcirculación.

Dentro de la médula siringomiélica se encuentra tejido conjuntivo cuyo origen más probable es el desarrollo a partir de la adventicia de los vasos intramedulares. Estos tabiques conjuntivos serían los responsables de la segmentación de la cavidad, encontrándose en los bordes de la misma bajo la forma de una lámina fina conjuntiva que antiguamente se denominaba membrana papilar y era considerada como lesión característica<sup>26</sup>.

### CLASIFICACIÓN

Existen diversas clasificaciones de la siringo-

mielia. Entre ellas debemos remarcar la de Schlesinger<sup>3</sup>, la de Williams<sup>47</sup> y la de Batzdorf<sup>8</sup>.

Schlesinger, observando las características de los quistes intramedulares, presentó el siguiente orden: cavidades de origen traumático; cavitaciones por reblandecimiento (inflamatorio/no inflamatorio); siringomiélias «verdaderas» en sus formas: malformativa, tumoral, o por gliosis y cavidades intramedulares secundarias a paquimeningitis y linfomeningitis.

Williams, distinguió a las siringomiélias en comunicantes y no comunicantes. Las primeras son aquellas que presentan o presentaron una comunicación entre el cuarto ventrículo y la cavidad siringomiélica. Si se considera esta clasificación, la siringomielia no comunicante es equivalente a la siringomielia espinal primaria.

A su vez Batzdorf postula otro ordenamiento para las siringomiélias: diferencia las asociadas a anomalías de la unión craneovertebral, en sus formas adulta (comprende la malformación de Arnold-Chiari tipo I) e infantil (comprende la malformación de Arnold-Chiari tipos II y III y las malformaciones de Dandy Walker), de las espinales primarias (postraumática y postinflamatoria).

Es importante citar aquí a J. Aboulker<sup>3</sup>, quien dice: "La siringomielia no necesita ser definida para intentar comprenderla mejor, creo que no es necesario delimitarla y clasificarla en categorías patogénicas. Cualquiera sea la causa, todas las cavidades siringomiélicas e hidromiélicas interesan sin excepción porque: 1) todas causan problemas a los neurocirujanos; 2) producen iguales trastornos medulares; 3) presentan las mismas características anatomopatológicas, aunque sean diferentes las etiologías..."

Más allá de cualquier clasificación, existe una serie de elementos que deben ser tenidos en cuenta frente a estos cuadros: edad (niños/adultos); relación con la anatomía espinal (unión cráneo cervical/espinal); patogénesis (congénita/adquirida), asociación con otras patologías (no neoplásica/postraumática/postinflamatoria); probable relación con el canal central (hidromielia/siringomielia); probable relación con el cuarto ventrículo (comunicante/no comunicante); líquido intracavitario (LCR: normal/hiperproteico); características de la cavidad (tabicada/única).

### ASPECTOS CLÍNICOS

En general la siringomielia se presenta como una afección de comienzo extremadamente insi-

dioso aunque no se deben descartar las formas agudas y subagudas. La edad de aparición de la enfermedad concuerda con la del adulto joven, aunque desde la aparición de la IRM aumenta la aparición de casos pediátricos. Barnett<sup>7</sup> describe una edad media de 31 años mientras que Hurt y Zerah<sup>25</sup> encuentran un promedio de 24 años, y una discreta prevalencia masculina (65%). Entre el comienzo de los síntomas y su diagnóstico existe un promedio de 6 a 8 años, habiendo, en el 70% de los casos, un sólo síntoma inaugural. Entre los síntomas reveladores encontramos los siguientes: 1) de la marcha; 2) sensitivos de un miembro; 3) motores de un miembro; 4) cefaleas; 5) dolores cervicales; 6) dolores de un miembro; 7) trastornos tróficos; 8) vértigos; 9) diplopía<sup>19</sup>.

La sintomatología dolorosa es la forma de presentación más frecuente. Son características las cefaleas, las cervicalgias y los trastornos de la marcha, tróficos y sensitivos.

Las cefaleas son habitualmente en la región occipital, intermitentes o permanentes, desencadenadas por movimientos de la columna o tos. Cuando la cefalea es la manifestación clínica del síndrome de hipertensión endocraneana se acompaña de vómitos, vértigos y signos bulbares y representa una urgencia ya que traduce un bloqueo agudo en la circulación del LCR. Las cervicalgias pueden ser banales o intensas con el agregado de torticolis. Los dolores braquiales son frecuentes. El paciente puede presentar un dolor lacinante cuasi permanente que lo despierta por la noche. Es el típico dolor espinotalámico. También se han observado pacientes con dolores cérico braquiales sin un carácter radicular preciso y que son descriptos por el paciente como "descargas eléctricas".

Los trastornos de la marcha se describen como una sensación de pesadez acompañada de debilidad a nivel de miembros inferiores. Este trastorno es asimétrico ocasionando una marcha inestable y desequilibrada.

Los trastornos sensitivos y motores de miembros superiores son generalmente unilaterales, referidos por el paciente como una dificultad para la realización de movimientos finos. Entre estos cabe mencionar los trastornos parestésicos de la palma de la mano, los de la sensibilidad térmica, especialmente al calor, y los de hipoestesia dolorosa. Son frecuentes los trastornos de la sudación y de la vasomotricidad.

Los síntomas bulbocerebelosos son frecuentemente vértigos, nistagmus, diplopía, trastornos de la deglución y parestesias faciales.

## EXAMEN CLÍNICO

El examen clínico general en la mayoría de los pacientes es normal y sólo en un 10% de los casos se encuentra un aspecto evocador de disrafismo en la cabeza o región dorsolumbar.

En el examen neurológico se pueden distinguir un síndrome lesional y un síndrome sublesional<sup>10</sup>. El primero se produce cuando la cavidad afecta las astas posteriores y todos los tipos de sensibilidad pueden estar alteradas. En los miembros superiores es frecuente encontrar amiotrofias, parálisis, fasciculaciones y abolición de reflejos osteotendinosos, generalmente asimétricos. Estos signos sugieren la extensión de la cavidad hacia las astas anteriores. El trastorno predomina en los territorios C8-D1. La amiotrofia es prácticamente constante y afecta primero los interóseos y luego los músculos tenares e hipotenares. El compromiso muscular puede ser más extenso o debutar en otros territorios del miembro superior (C5C6). Raramente se ven comprometidos los músculos del cuello o la parte alta del tronco. La amiotrofia unilateral evoluciona a la bilateralidad pero se mantiene asimétrica. Los trastornos en los reflejos osteotendinosos se observan antes de la aparición de la amiotrofia. Se observa frecuentemente la abolición de ciertos reflejos sinónimos de compromiso piramidal.

El tejido celular subcutáneo se presenta edematoso sin Godet, pudiendo observarse erupciones cutáneas que siguen un trayecto radicular. En la actualidad son raras de ver las artropatías de Charcot. Los trastornos genitoesfinterianos son tardíos y conforman el síndrome lesional cuando la cavidad siringomiélica se encuentra a nivel lumbosacro.

La existencia de signos cerebelosos revela la existencia de una anomalía de la charnela que puede traducirse en ataxia, marcha espasmódica, lateropulsión, temblor.

El llamado síndrome sublesional está conformado por los síndromes piramidal y espinotalámico lateral. El piramidal se caracteriza por la hiperreflexia osteotendinosa.

Los reflejos tendinosos de miembros superiores pueden estar disminuidos en contraste con su aumento en los inferiores. Esta hiperreflexia puede evolucionar hasta la arreflexia. Inicialmente el signo de Babinski no es precoz ni constante y es unilateral para transformarse en período avanzado en constante y bilateral. El clonus es más precoz que el Babinski.

Los signos de automatismo medular son tar-

díos y testimonian la interrupción anatómica y funcional de la conducción medular. Los reflejos cutáneos abdominales están disminuidos o directamente abolidos. El compromiso espinotalámico lateral se caracteriza por una hemianestesia superficial de todo un hemicuerpo.

## EXÁMENES COMPLEMENTARIOS

La radiología simple es útil para el diagnóstico de malformaciones asociadas de la unión cráneo-cervical (platibasia, impresión basilar, os odontoideum, asimilación del atlas, entre las más frecuentes) y la evaluación del raquis (aumento del diámetro del canal, Klippel-Feil, escoliosis, etc.). Estudios como la mielografía con contraste yodado o aire ya no tienen prácticamente indicación.

La tomografía axial computada (TAC) es un excelente método para estudiar estructuras óseas y disrafismos bajos. Se puede complementar la TAC con la mielografía. Las indicaciones para TAC son:

- La TAC con ventana ósea permite estudiar la charnela y la trama ósea. Un eventual agrandamiento del canal raquídeo en presencia de una médula engrosada demuestra la antigüedad del proceso causal.

- La TAC con ventana parenquimatosa más contraste intratecal muestra la imagen de la «triple corona» (Fig. 1), un anillo hipodenso entre dos hiperdensidades, una externa que corresponde a los espacios subaracnoideos y otra interna para la cavidad centro medular de densidad semejante al LCR<sup>5</sup>. La inyección de contraste intratecal hidrosoluble nos permite definir estas lesiones.



Fig. 1. Imagen triple corona

El aporte que la introducción de la resonancia magnética nuclear (IRM)<sup>40</sup> ha traído al diagnóstico y tratamiento de la siringomielia puede sintetizarse en los siguientes hechos<sup>45</sup>: especificidad anatómica y patológica; precisión de particularidades anatómicas de la lesión en los tres planos espaciales; puesta en evidencia de lesiones asociadas; control postoperatorio. La exploración por IRM debe comprender el estudio de todo el eje medular, la charnela occipital y el encéfalo. Las secuencias ponderadas en T1 dan una buena imagen morfológica del sistema nervioso y sus malformaciones, mientras que las secuencias ponderadas en T2 sirven para precisar el contorno del quiste, los espacios perimedulares y buscar eventuales procesos tumorales.

La cavidad siringomiélica es visible en la imagen ponderada en T1 con una ubicación intramedular de señal similar al LCR, homogénea y de límites regulares. La cavidad pasa de una señal débil en T1 a una intensa en T2 así como el resto de los espacios subaracnoideos. La médula se presenta con señal homogénea.

La IRM es el único estudio que permite ver la extensión rostro caudal exacta de una cavidad siringomiélica, además de permitir medir la extensión rostral en el tronco cerebral o su presencia en el bulbo, así como las características morfológicas intracavitarias<sup>45</sup>. Es importante, ante la presencia de una siringomielia, descartar malformaciones asociadas, principalmente la de Arnold Chiari. Además, se debe descartar la presencia de tumores y, es por esto, que los medios de contraste deben usarse en forma sistemática<sup>2, 40</sup>.

En la siringomielia comunicante, el LCR se presenta como cristal de roca con nivel normal de proteínas. Su aumento debe hacer pensar en la presencia de un tumor, además de una coloración oscura. El fluido de la siringomielia postraumática es claro, ligeramente amarillento con un nivel proteico de hasta 4 g/l. En la siringomielia por aracnoiditis no se presentan LCR patológicos.

En la electromiografía las alteraciones más frecuentes son: disminución de la amplitud del potencial de acción muscular compuesto de la eminencia hipotenar; compromiso preferencial de los potenciales de unidades motoras de los músculos inervados por las raíces C8-D1; la respuesta F está ausente cuando el potencial de acción muscular está disminuido; los potenciales de fibrilación son raros de encontrar<sup>34</sup>.

La aplicación de potenciales evocados somatosensitivos sobre los miembros inferiores, en especial el nervio tibial, son frecuentemente anormales,

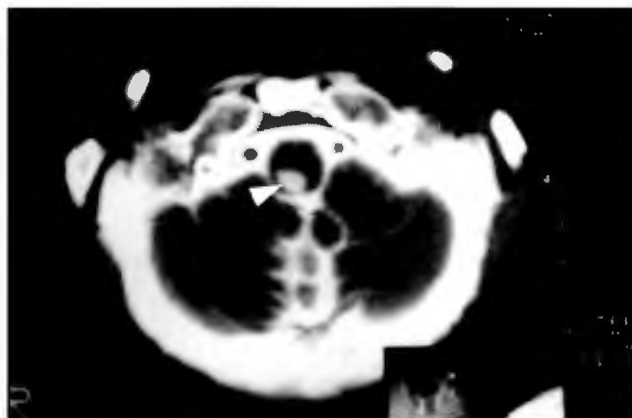


Fig. 2. Se observa en la tomografía computada una imagen de siringobulbia (flecha)

sugiriendo la existencia de lesión medular situada por encima de las vértebras lumbares<sup>4, 43</sup>. Entre los estudios realizados en los miembros superiores se encuentra el del nervio cubital que es generalmente patológico; el del nervio mediano que presenta su amplitud reducida hasta llegar a la ausencia asociada a un tiempo de conducción central anormal evocando una lesión cervical. Los potenciales evocados somatosensitivos, a partir de dermatomas de los miembros superiores, pueden ser normales o dentro de los límites de la normalidad, especialmente si la cavidad siringomiélica es baja o selectiva de los territorios correspondientes a la sensibilidad térmica y dolorosa.

## TRATAMIENTO

Los diferentes autores remarcan la diferencia de tratamiento a seguir entre aquellos casos de siringomielia asociada a malformaciones con respecto a las espinales primarias.

### Tratamiento Quirúrgico de la Siringomielia asociada a la malformación de Arnold-Chiari.

**Elección de la técnica quirúrgica.** Penfield y Coburn<sup>3</sup> fueron los primeros en realizar una descompresión de la fosa posterior con resección parcial de las tonsilas observando resultados regulares.

El tratamiento quirúrgico moderno incluye<sup>8</sup>: el abordaje suboccipital con craneotomía de fosa posterior y laminectomía C1, y apertura dural clásica.

La aracnoides se secciona en la línea media y se disecciona desde el cerebelo hasta la médula bajo magnificación. Frecuentemente se encuentran

tabiques aracnoideos que deben ser disecados y seccionados.

Se separan las tonsilas con espátulas pequeñas y así se observan las siguientes situaciones:

- desplazamiento de las tonsilas debajo del foramen magnum, separadas de la línea media y fácilmente disecables de la cara dorsal de la médula;

- aracnoiditis: tonsilas desplazadas debajo del foramen magnum pero cubierta con una aracnoides espesa difícilmente disecable de las tonsilas;

- membrana vascular: tonsilas desplazadas hacia abajo donde se observan loops de la arteria cerebelosa posteroinferior rodeada de una membrana aracnoidea formando un tabique transversal;

- oclusión membranosa del IV ventrículo: membrana fibrosa que produce una oclusión en los forámenes. Las tonsilas cerebelosas están desplazadas hacia abajo sin estar fuertemente adheridas a la médula.

Si las tonsilas son móviles, con coagulación bipolar se las separa en la línea media hasta la altura del Obex; cuando son glióticas se las amputa; si son adherentes se realiza una resección subpial sin intentar su separación del tronco cerebral o de la médula. Si se encuentra una membrana vascular en la base de las tonsilas se realiza la disección de las mismas en la línea media del IV ventrículo y se coloca un shunt tubular hasta el espacio subaracnoideo espinal. Cuando exista una oclusión membranosa del cuarto ventrículo se procede a la disección y apertura de dichas membranas evaluándose la colocación del shunt. La coagulación bipolar de las tonsilas en la línea media se realiza con facilidad a menos que se halle un gran fenómeno gliótico. El cirujano debe disecar la cara dorsal y lateral de las tonsilas al seccionar el plano aracnoideo y proteger la vascularización. Cuando es necesaria la resección se debe realizar una pequeña apertura en la cara dorsal de las tonsilas. Con respecto al shunt ventrículo subaracnoideo se utiliza la porción distal de un catéter ventricular.

No es necesaria la sutura del plano aracnoideo. Con respecto al plano dural se realiza una plástica con fascia lata. Una alternativa propuesta por Williams<sup>49</sup> es dejar la duramadre abierta, aunque reviste peligrosidad por la probable infección concomitante, además de las complicaciones postquirúrgicas generales. Se prefiere la plástica dural

con fascia lata, suturando de manera hermética con el agregado de cola sintética.

Gardner y Goodall<sup>19</sup> recomiendan el taponamiento del Obex, pero últimamente se lo ha desaconsejado por agregar morbilidad sin mejorar los resultados<sup>48</sup>. Este procedimiento está indicado en las siringomiélias comunicantes, cuadro frecuente en niños pero excepcional en adultos.

El tratamiento quirúrgico se aborda cuando los criterios médicos y los estudios secuenciales demuestran progresión del déficit neurológico<sup>46</sup>. Las indicaciones se hacen perentorias ante: transformación de los síntomas en bilaterales; cambios en el nivel sensitivo: compromiso de los pares craneales; signos de compromiso bulbar, y signos de hipertensión endocraneana.

La IRM puede mostrar imágenes pequeñas, cavidades intramedulares no evolutivas y cambios accidentales en el curso de la evaluación de otras patologías. El tamaño de la cavidad siringomiélica por sí solo no debe ser usado como indicador de cirugía. La cirugía produce alivio en la sintomatología neurológica, aunque no toda responde por igual. Cuando las amígdalas cerebelosas, por estar descendidas, causan hipertensión endocraneana, la descompresión quirúrgica está claramente indicada, así como en la cefalea occipital causada por el descenso de las tonsilas. La disminución de la presión intraquística postquirúrgica puede mejorar el compromiso motor (fig. 3 y 4).



Fig. 3. Paciente con malformación de Arnold-Chiari tipo I asociada a cavidad siringomiélica. Imagen preoperatoria.



Fig. 4. Postoperatorio del mismo paciente de la figura 3, donde se realizó la craneotomía de fosa posterior con plástica de duramadre con fascia lata y la resolución de la cavidad siringomiélica.

**Cuidado preoperatorio.** Esta malformación puede estar asociada a subluxación atloidea-axoidea sin expresión clínica prequirúrgica. Razón por lo cual debe evitarse toda maniobra brusca (hiperextensión), de la cabeza en el acto prequirúrgico (colocación del cabezal).

**Cuidado postoperatorio.** Los pacientes deben ser observados cuidadosamente durante los primeros días del postoperatorio. Las complicaciones más graves son las respiratorias, aunque se debe mencionar la aparición de infecciones. Debemos hacer el diagnóstico diferencial con la meningitis química por injerto de la fascia lata<sup>12</sup>. En esta situación se recomienda reposo prolongado, administración de corticoides; ante la persistencia de la sintomatología, se debe retirar el injerto.

### Tratamiento quirúrgico de la Siringomielia Espinal Primaria

Los diferentes abordajes de la siringomielia postraumática (no comunicante) y por aracnoiditis se enumeran a continuación: 1) técnica percutánea bajo IRM; 2) shunt siringo subaracnoideo;

3) shunt siringo peritoneal; 4) shunt siringopleural; 5) válvula lumboperitoneal: a) presión baja y b) presión media; 6) siringocisternostomía, 7) shunt ventriculoperitoneal; 8) ventriculostomía terminal.

El abordaje de la médula requiere cuidadosas consideraciones. Se debe determinar la extensión rostro caudal de la cavidad siringomiélica por medio de la IRM preoperatoria y la ecografía intraoperatoria. El objetivo de la cirugía es la descompresión de la médula espinal y el restablecimiento de la circulación del LCR en el espacio subaracnoideo<sup>29</sup>. La derivación es una técnica rutinaria de elección en la siringomielia espinal primaria. Comprende diferentes procedimientos:

– Técnica percutánea de drenaje de la cavidad siringomiélica bajo IRM: la técnica consiste en utilizar una aguja y aspirar el contenido de la cavidad luego de una pequeña mielotomía. La aspiración de la cavidad es útil en el tratamiento de aquellas asociadas a procesos tumorales. En la siringomielia espinal primaria este abordaje permitirá aportar información útil para planificar futuros tratamientos, pero la peligrosidad de la maniobra hace que se la utilice en pacientes con mal estado general y neurológico.

– Shunt siringosubaracnoideo: este abordaje requiere sólo una incisión<sup>33</sup>. Se coloca un catéter en la cavidad. El cirujano debe abordarla en la porción más adelgazada de la médula, punto de mayor déficit sensitivo. Al ubicar el catéter proximal en la porción más baja de la cavidad reduce el daño medular y permite el mayor drenaje. Para evitar recidiva por encima del catéter, se utiliza un tubo en "T", lo que permite un mayor drenaje y evita el acodamiento del catéter. Una cuidadosa mielotomía no causa déficit neurológico. La laminectomía es esencialmente la misma que la usada para una intervención de médula espinal, con el agregado de ser lo suficientemente amplia para poder ver ambas raíces dorsales en su entrada a la médula. No es necesario desestabilizar la columna vertebral removiendo las carillas articulares. La principal desventaja de este procedimiento es la tendencia a obstruirse, recidivando la cavidad. Otro error puede consistir en colocar el catéter distal en el espacio subdural en lugar del subaracnoideo.

– Shunt siringoperitoneal. Las ventajas teóricas del shunt peritoneal son<sup>35</sup>: el fluido quístico es drenado en forma continua; las fluc-



tuaciones de presión intraespinal ocasionadas por la tos son amortiguadas; la ubicación de la porción distal del shunt por fuera de la columna vertebral disminuye el riesgo de obstrucción; si existiere una obstrucción distal, sólo esta porción requiere revisión. Sus desventajas son: requiere múltiples incisiones; el acceso al abdomen requiere una posición lateral; el uso de un tubo más largo y de bajo flujo hace más frecuente la obstrucción.

- Shunt siringopleural<sup>50</sup>: usando la cavidad pleural como sitio distal para shunts extra espinales se simplifica y reduce la obstrucción distal. La cirugía puede hacerse en la posición usual para laminectomía torácica. La técnica incluye la toma cuidadosa de una pequeña porción de la pleura parietal, con maniobra rápida para evitar un posible neumotórax y luego insertar un tubo en el espacio pleural. El catéter pleural es más corto que el necesario para el peritoneo y la intermitencia de presión negativa facilita el drenaje.

- Shunt lumboperitoneal<sup>32</sup>: la válvula lumboperitoneal está indicada en las siringomielias posttraumáticas. La patogénesis comprende dos mecanismos: 1) la aracnoiditis postraumática produce un trastorno dinámico en el cual el LCR hipertenso penetra en la médula a través de los espacios perivasculares de Virchow-Robin formando microcavidades; 2) el agrandamiento de estas microcavidades evoluciona a cavidades siringomiélicas debido a una hipertensión venosa luego del aumento de presión a nivel abdominal y torácico (Valsava). La función de la válvula lumboperitoneal es reducir la presión del LCR en el espacio subaracnoideo.

- Shunt siringocisternostomía<sup>33</sup>: este shunt puede ser usado en las siguientes condiciones: 1) cuando ha sido demostrado obstrucción del LCR a nivel del foramen magnum; 2) cuando el espacio subaracnoideo proximal a una siringomielia cervical es obliterado por una aracnoiditis. La técnica consiste en colocar el extremo proximal del catéter, mediante una mielotomía, en la cavidad siringomiélica, mientras que el extremo distal del catéter se introduce en la cisterna magna a través de un agujero de trepano realizado a la altura de la misma. El recorrido del catéter será a través del espacio extradural o por encima de los arcos posteriores. Esta técnica es similar en algunos aspectos al shunt de Torkildsen (ventriculocisternostomía).

**Procedimientos usados con menor frecuencia.** Dos procedimientos alternativos para siringomielia espinal primaria han sido descritos y pueden ser usados en determinados casos. Uno de ellos, la ventriculostomía terminal, fue recomendado por Gardner y colaboradores<sup>18</sup> para realizar una comunicación entre la cavidad siringomiélica y el espacio subaracnoideo. Esta operación sólo puede ser considerada si la cavidad siringomiélica se extiende en la porción distal del cono medular, localización infrecuente. Este tratamiento es una forma de mielotomía sin shunt. Otro procedimiento es la mielotomía extensa acompañada de drenaje de la cavidad por medio de un catéter. Es una cirugía similar al shunt siringosubaracnoideo, aunque no se han podido evaluar las ventajas de una mielotomía amplia.

## RESULTADOS

La revisión de la literatura disponible hace difícil arribar a conclusiones definitivas sobre los beneficios de la cirugía en los pacientes con siringomielia. Al presente, no se han realizado estudios prospectivos comparativos de tratamiento quirúrgico vs. no quirúrgico. La siringomielia es una enfermedad de lenta evolución, con periodos de estabilidad, y de eventuales fenómenos de regresión espontánea. Algunos autores han seguido pacientes sin tratamiento quirúrgico existiendo una considerable variedad en la evolución de los mismos<sup>27, 28</sup>.

Es indudable que la sintomatología dolorosa es la que mejor responde a la cirugía. El síndrome sublesional presenta, también, una buena respuesta quirúrgica. En cambio el síndrome suspendido (sensitivo, motor y reflejo) presenta una respuesta inconstante.

La malformación de A. Chiari I se asocia de un 55% a un 75% con una cavidad siringomiélica<sup>32</sup>. La mayor parte de los autores tratan primero la malformación, a través de una operación descompresiva de fosa posterior, con apertura dural. El 80% de los pacientes<sup>32</sup> resuelven la cavidad siringomiélica; si no existe resolución de la misma, se realiza una intervención derivativa en un segundo tiempo. Sin embargo Fujji y col.<sup>13</sup> sostienen que sólo si la cavidad siringomiélica ocupa menos del 35% de la longitud medular está indicada una operación descompresiva, pero si ocupa más del 35%, realizan una intervención descompresiva de la fosa posterior y colocación de un sistema derivativo (siringosubaracnoideo o siringoperitoneal) en un mismo tiempo quirúrgico. Esta metodología

la aplicó en 14 pacientes, de los cuales 12 presentaron una franca mejoría clínica y radiológica; 2 pacientes presentaron agravación de la sintomatología neurológica y sin cambios en la cavidad siringomiélica.

Una difícil situación se presenta en el 20% aproximadamente de los pacientes que no responden a la cirugía. Ante la persistencia de una cavidad siringomiélica luego de haberse tratado la malformación de A. Chiari y colocado un sistema derivativo se plantean las diferentes conductas. 1. Explorar el sistema de derivación, Si éste es permeable, por ejemplo un shunt siringosubaracnoideo, evaluar la colocación de un shunt siringoperitoneal (tubo en «T» de Hoffman). Si el paciente presenta previamente un siringoperitoneal evaluaremos la colocación de un sistema siringopleural. En general el shunt siringopleural debe elegirse como última alternativa en las intervenciones de derivación, como lo indica Williams<sup>50</sup>. 2. Realizar una intervención de derivación, siringocisternostomía, como lo aconseja Milhorat<sup>33</sup>. En las siringomiélicas espinales primaria se plantean diferentes conductas.

1. Conducta no quirúrgica<sup>21, 44</sup>.

2. Conducta quirúrgica, como lo demuestra Rossier y colaboradores<sup>38</sup>. Sobre 30 casos de siringomiélica traumática, 19 no fueron operados. De estos 19, 16 mostraron deterioro neurológico. Habitualmente se eligen técnicas derivativas. No existe ningún shunt que prevalezca. En una crítica revisión a las intervenciones de drenaje, Sgouros y colaboradores<sup>41</sup> demostraron que sobre 73 pacientes operados solo el 50% de los shunt funcionaban a los 10 años y con un 15% de complicaciones. Samii<sup>39</sup> sostiene que en las siringomiélicas por aracnoiditis debe realizarse una mielografía. Si existe bloqueo realizar la descompresión a nivel del bloqueo, luego realizar una plástica dural. Williams<sup>49</sup> propone, también, la cirugía directa pero sin cierre de la duramadre. Si existe una aracnoiditis generalizada se evaluará un shunt siringoperitoneal o un sistema de derivación lumboperitoneal.

### CONCLUSIONES

A pesar de los inconvenientes antes mencionados, la literatura disponible muestra alguna información referente a la calidad de vida luego de la cirugía de diferentes tipos de siringomiélicas, tanto como la respuesta de signos y síntomas neurológicos particulares luego del tratamiento.

En síntesis, y aplicando conclusiones sobre

varias series se observa que el 50% de los pacientes operados de siringomiélicas mostraron una mejoría neurológica notable mientras que un 25% al 30% permanecieron estables, al año de la cirugía. La calidad de la sobrevida parece correlacionarse en forma directa con las condiciones neurológicas prequirúrgicas.

A pesar que no existen estudios randomizados que permitan establecer las indicaciones y la elección de la técnica quirúrgica, algunas conclusiones se pueden enunciar en base a la experiencia en el Hospital «Kremlin-Bicetre».

Cuando se elige la técnica quirúrgica se debe definir: a) la probable etiología; b) si se asocia a otras malformaciones, especialmente de A. Chiari; c) definir si la siringomiélica es comunicante o no.

a) En las siringomiélicas secundarias a tumores deberá tratarse la causa en primer término.

En las siringomiélicas por aracnoiditis debe realizarse mielografía en forma sistemática. Si se observa bloqueo, se lo debe abordar quirúrgicamente en lugar de realizar una intervención derivativa. Además, la mielografía nos permite definir si los tabiques intraquísticos producen un bloqueo parcial o completo. En este último caso, se pueden utilizar técnicas endoscópicas.

En caso de pacientes cuadripléjicos se debe considerar que la menor mejoría en su función motora puede resultar vital para el paciente: a veces surge como la diferencia entre una vida independiente y un cuidado institucional de por vida. En estos casos, se debe disminuir el riesgo de complicaciones trabajando por debajo del nivel de déficit neurológico original.

Las formas primarias de siringomiélica espinal presentan un grupo de problemas interesantes y cambiantes. La mayoría de los casos están causados por traumas previos y es importante establecer que el trauma registrado por el paciente es la verdadera causa de la lesión espinal. Otras etiologías incluyen infecciones, hemorragias, y otras formas de aracnoiditis y el pronóstico de este tipo de pacientes es peor que el de aquellos con siringomiélica postraumática.

b) Si bien podemos encontrar numerosas malformaciones asociadas a esta enfermedad, es la malformación de A. Chiari la más frecuente. En estos pacientes deberá tratarse primero la malformación a través de una operación descompresiva de fosa posterior con apertura dural, exploración de la aracnoides y foramen de Magendie, quedando a criterio del neurocirujano la canalización del

4º ventrículo a través de un catéter (técnica de Lapras-Rothon) Si no existe resolución de la siringomielia deberá realizarse una intervención derivativa, en un segundo tiempo quirúrgico.

c) Este punto lo considero de vital importancia en la elección de la técnica quirúrgica. Si el paciente presenta una siringomielia comunicante (comunicación de la cavidad con el 4º ventrículo), solo diagnosticada por IRM, la intervención de Gardner, descompresiva de fosa posterior con taponamiento del óbex, estaría indicada.

Si el paciente presenta una siringomielia no comunicante (no existe comunicación con el 4º ventrículo) evaluaremos una intervención derivativa o abordaje directo de la causa, previo tratamiento de la malformación de A. Chiari si existe.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Abbe Ry Coley M: Siringomyelia Operation, exploration of cord, withdrawal of fluid, exhibition of patients. - *J Nerv Ment Dis*, 19: 512-519, 1982.
2. Aichner F, Poewe W, Rogalsky W, Wallnofer K, Willett J, Geratenbrand F: Magnetic resonance imaging in the diagnosis of spinal cord diseases. - *J Neurol Neurosurg Psychiatry*, 48: 1220-1229, 1985.
3. Albouker J: La siringomyelie et les liquides intrarachidiens. *Neurochirurgie*, 25, suppl. 1: 143 pp, 1979.
4. Anderson N, Frith R, Synek V: Somatosensory evoked potentials in siringomyelia. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*, 49: 1407-1410, 1986.
5. Aubin M, Vignaud J, Bar D, Jardin C: Apport de la scanographie à l'étude des siringomyelies (40 cas de siringomyelie de l'adulte). *Rev Neurol* 136: 271-277, 1980.
6. Ball MJ., Dayan AD: Pathogenesis of siringomyelia. *Lancet*, 2: 799-800, 1972.
7. Barnett HJM, Foster JB, Hudgson P: Siringomyelia. *Major Problems in Neurology*, vol. I, London, WB Saunders, 1973.
8. Batzdorf U: Siringomyelia: Current concepts in Diagnosis and Treatment. *Williams and Wilkins*, pp. 1-208, 1991.
9. Bering EA Jr: Choroid plexus and arterial pulsation of cerebrospinal fluid. *Arch Neuro Psychiatry* 73: 165-172, 1956.
10. Chatel M, Oger J, Scarabin JM, Sabouraud O, Pecker J, Simon J: Le syndrome «siringomyelie». Son exploration neuro-radiologique et ses possibilités thérapeutiques: discussion pathogénique. *Rev Neurol* 128: 251-272, 1973.
11. Donauer E, Rascher K: Siringomyelia: A brief review of ontogenic, experimental and clinical aspects. *Neurosurg Rev* 16 (1) 7-13, 1993.
12. Dyste GN, Menezes AH, van Gilder JC: Symptomatic Chiari malformations: An analysis of presentation, management, and long term outcome. *J Neurosurg* 71: 159-168, 1989.
13. Fujii K, Natori I, Nakagaki H: Management of siringomyelia associated with Chiari malformation: comparative study of syrinx size and symptoms by magnetic resonance imaging. *Surg Neurol* 36 (4) 281-5, 1991.
14. Gardner WJ: Hydrodynamic mechanism of siringomyelia: Its relationship to myelocoele. *J Neurol Psychiatry* 28: 247-259, 1965.
15. Gardner WJ: Myelocoele: Rupture of the neural tube. *Clin Neurosurg* 15: 57-77, 1967.
16. Gardner WJ, Abdullah AF, Mc Cormack LJ: The varying expressions of embryonal atresia of the fourth ventricle in adults: Arnold-Chiari malformation, Dandy-Walker syndrome, arachnoid cyst of cerebellum and siringomyelia. *J Neurosurg* 14: 591-607, 1957.
17. Gardner WJ, Angel J: The mechanism of siringomyelia and surgical correction. *Clin Neurosurg* 6: 131-140, 1958.
18. Gardner WJ, Bell HS, Poolos PN et al: Terminal ventriculostomy for siringomyelia. *J Neurosurg* 46: 609-617, 1977.
19. Gardner WJ, Goodall R: The surgical treatment of Arnold-Chiari malformation in adults. An explanation of its mechanism and importance of encephalography. *J Neurosurg* 7: 199-206, 1950.
20. Gardner WJ, Karnosh LJ, Angwl J.: Siringomyelia: A result of embryonal atresia of the foramen of Magendie. *Trans Am Neurol Assoc* 82: 144-145, 1957.
21. Griffiths ER, Mc Cormick CC: Post-traumatic siringomyelia (cystic myelopathy) *Paraplegia* 19: 81-88, 1981.
22. Godlewsky G, Fabiani JM, Hartspe L: Siringomyelie. *Encycl. Med. Chir. (Paris-France). Neurologie* 17077 A. pp. 1-22, 1972.
23. Gowers WR: <A manual of diseases of the nervous system. -Churchill J. A., de, London, pp. 1-433, 1886.
24. Hart MN, Malamud N, Ellis WG: The Dandy-Walker

- syndrome. A clinicopathological study based on 28 cases. *Neurology* 22:771-780, 1972.
25. Hurth M, Zerach M: Communication a la Societe de Neuro-chirurgie de Langue Francaise. Syringomyelia et malformation de la cherniere cranio-cervicale. Paris, decembre 1987.
  26. Iikata T, Masaki K, Kashiwaguchi S: Clinical and experimental studies on permeability of tracers in normal spinal cord and syringomyelia. *Spine* 13: 7, 1988.
  27. Lee BCP, Zimmerman RD, Manning JJ, Deck MD: Imaging of syringomyelia and hydromyelia. *AJNR* 6: 221-228, 1985 .
  28. Logue V: Syringomyelia. A radiodiagnostic and radiotherapeutic saga. *Clin Radiol* 22:2-16, 1971.
  29. Love JG, Olafson RA: Syringomyelia: A look at surgical therapy. *J Neurosurg* 24: 714-718, 1966.
  30. Love JG, Olafson RA: Syringomyelia. *J Neurosurg* 26:1068, 1969.
  31. Mc Donald RL, Findlay JM, Tator CH: Myrocystic spinal cord degeneration causing post traumatic myelopathy. Report of two cases. *J. Neurosurg* 68: 466-471, 1988.
  32. Menezes AH: Chiari I malformations and hydromyelia-complications. *Pediatr Neurosurgery* 17 (3): 146-154, 1991.
  33. Milhorat TH, Johnsons WD, Miller JI: Syrinx shunt to posterior fossa cisterns (syringocisternostomy) for bypassing obstructions of upper cervical theca. *J Neurosurg* 77: 871-874, 1992.
  34. Peiglou-Harmoussi S, Fawcett PR, Howel D, Barwick DD: Responses in Syringomyelia. *J Neurol Sci* 75: 293-304, 1986.
  35. Philippon J, Sangla S, Lara-Morales J et al: Treatment of Syringomyelia by siringo-peritoneal shunt. *Acta Neurochir [Suppl] (Wein)* 43 :32-34, 1988.
  36. Phillips TW, Kindt GW: Syringoperitoneal shunt for syringomyelia: a preliminary report. *Surg Neurol* 16: 462-466, 1981.
  37. Raftopoulos C., Sánchez A, Matos C, Baleriaux D, Bank WO, Brotchi J: Hydrosyringomyelia-Chiari I complex. Prospective evaluation of a modified foramen magnum decompression procedure: preliminary results. *Surg Neurol* 39 (2): 163-9, 1993.
  38. Rossier AB, Food D, Shillito J, et al: Post-traumatic cervical syringomyelia. Incidence, clinical presentation, electrophysiological studies, syrinx protein and results of conservative and operative treatment. *Brain* 108: 439-461, 1985.
  39. Samii: «Siringomyelia». Conferencia. XXXIII Congreso Anual de la Asociación Argentina de Neurocirugía. Agosto 1994 -Posadas- Misiones
  40. Sherman JL, Citrin C: Magnetic resonance demonstration of normal CSF flow. *AJNR* 7: 3-6, 1986.
  41. Sgouros S, Williams B: A critical appraisal of drainage in syringomyelia. *J Neurosurg* 82 (1): 1-10, 1995.
  42. Taub E, Lavyne MH: Thoracic complication of ventriculoperitoneal shunts: case report and review of the literature. *Neurosurgery* 34: 181-184, 1994.
  43. Veilleux M, Stevens JC: Syringomyelia: electrophysiological aspects. *Muscle Nerve* 449-458, 1987.
  44. Watson N: Ascending cystic degeneration of the cord after spinal cord injury. *Paraplegia* 19: 89-95, 1981.
  45. Wilberger JE Jr., Mardoon JC, Prostko ER, Baghai P, Beckman I, Deeb Z: Magnetic resonance imaging and intraoperative neurosonography in syringomyelia. *Neurosurgery* 20: 599-605, 1987.
  46. Williams B: The distending force in the production of «communication syringomyelia». *Lancet* 2: 189-193, 1969.
  47. Williams B: Currents concepts of syringomyelia. *Br J Hosp Med* 4: 331-342, 1970.
  48. Williams B: Surgical treatment of Syringobulbia. *Neurosurg. Clin N Am* 4 (3): 553-71, 1993.
  49. Williams B: A critical appraisal of posterior fossa surgery for communicating syringomyelia. *Brain* 101: 223-250, 1978.
  50. Williams B, Page N: Surgical treatment of syringomyelia with syringopleural shunting. *Br J Neurosurg* 1: 63-80, 1987.