

ACTUALIZACION

TRATAMIENTO DE LA SIRINGOMIELIA

G. MACHADO DE ALMEIDA, G. CARVALHAL RIBAS

Sao Paulo, Brasil

 PALABRAS CLAVE: Siringomielia - Tratamiento quirúrgico - Mielopatía - Siringostomía

El cuadro clínico de la Siringomielia es de conocimiento clásico. Hasta hace poco, la confirmación radiológica de esta enfermedad era difícil así como el diagnóstico diferencial entre Siringomielia y otros procesos intramedulares. Una década atrás el diagnóstico se hacía basándose en la comprobación radiológica de los llamados "quistes flácidos" en la neumoencefalografía (4-18). Varias maniobras fueron ideadas para obtener estas imágenes radiológicas. Recientemente la Tomografía Computada (usando contraste hidrosoluble) y la Resonancia Magnética, han permitido establecer con facilidad el diagnóstico de certeza de esta entidad. Con la Resonancia Magnética es posible, no sólo diagnosticar con precisión la existencia de lesiones asociadas, especialmente la Malformación de Arnold Chiari.

Para el tratamiento de la Siringomielia sería fundamental un conocimiento detallado de su fisiopatología (4). Desgraciadamente no se sabe aún con precisión el motivo por el cual aparece la cavidad intramedular ni el mecanismo por el cual el quiste aumenta de volumen causando la sintomatología clínica del paciente.

Clásicamente se consideraba a esta afección como un proceso degenerativo. Posterior-

mente fue sugerida una etiología isquémica. En la actualidad existen pocos elementos que permitan mantener ambas teorías. La mayoría de los autores consideran, hoy día, que es una malformación relacionada con otras disrafias del Sistema Nervioso. La asociación de Siringomielia con diversas anomalías hace pensar que realmente sea un proceso malformativo o por lo menos consecuencia de una malformación.

También se ha discutido mucho el mecanismo del aumento de tamaño de la cavidad. Lichtenstein (13) en 1949, decía que el quiste crecía por producción local de líquido, no explicando esta teoría varios fenómenos correlacionados. Más tarde Gardner, en una magnífica serie de trabajos, propuso la llamada Teoría Hidrodinámica con la que intentó explicar diversas malformaciones del Sistema Nervioso, incluso la Siringomielia (6-7-9).

Para Gardner el defecto fundamental residía en el retardo o ausencia de permeabilidad del techo romboencefálico. De este modo, en el desarrollo embrionario, el retardo o ausencia de comunicación entre el cuarto ventrículo y los espacios subaracnoideos, determinaría que la hidrocefalia fisiológica de ese período se transformase en patológica. Para Gardner el

aumento progresivo de los síntomas asociado al aumento de tamaño de la cavidad, estaría causado por la acción pulsátil de los plexos coroideos. Al estar bloqueada la comunicación entre el cuarto ventrículo y los espacios subaracnoideos, estaría impedida la transmisión de esta onda de pulso hacia la periferia derivándose hacia el canal central de la médula y la cavidad generada, determinando su crecimiento progresivo.

Poco más tarde Williams (19-20), postuló que la progresión de la sintomatología se debería a una disociación entre las presiones intracraneana y raquídea. Esto ocurriría por la existencia de un bloqueo a nivel de la transición cráneo vertebral, casi siempre provocado por la Malformación de Arnold Chiari. Para Williams esta disociación de la presión cráneo espinal, ocurriría principalmente durante los esfuerzos, ya que estos provocan, por estasis venosa, diferencias de presión entre el contenido intracraneano y el intrarraquídeo. Al respecto, Williams llama la atención sobre la observación de algunos casos con peoría clínica durante períodos con tos frecuente (neumopatías).

Más recientemente Ball y Dayan (2) propusieron como hipótesis que el aumento de tamaño de la cavidad siringomiélica sería debida a acumulación de LCR que entraría a la médula a través de los espacios Virchow-Robin. En esta teoría toman su origen diversas formas de tratamiento de esta patología conocidas como siringotomías.

Una de las grandes dificultades en cuanto al tratamiento de la Siringomielia, reside en la imposibilidad de una evaluación precisa de los resultados. De hecho existen en la literatura casos relatados de estabilización e inclusive mejoría clínica luego de una simple punción aspiración de la cavidad siringomiélica. Por ser la evolución de esta patología extremadamente prolongada, con períodos de estabilización y de empeoramiento, resulta muy difícil establecer si un determinado tratamiento ha sido efectivo o no.

PUNCION ASPIRACION. Puede considerarse que fue la primer forma de tratamiento intentada (16). La experiencia demuestra que este método no trae aparejado, a largo plazo, buenos resultados.

SIRINGOSTOMIA. Varias formas de Siringostomía se intentaron desde los albores de la

Neurocirugía y se describieron muchas técnicas para comunicar la cavidad siringomiélica con el espacio subaracnoideo (17). Teóricamente estas técnicas no tendrían muchas posibilidades de éxito. Wilson demostró que la presión dentro de la cavidad, en los momentos en los que se hace un esfuerzo es menor que en el espacio subaracnoideo, no entreviéndose, por lo tanto, la ventaja de tal comunicación. Si la teoría de Bell y Dayan fuera realmente verdadera, es decir, si cuando existe siringomielia hay pasaje de LCR del espacio subaracnoideo hacia la cavidad de los espacios de Virchow Robin (2), es evidente que ninguna técnica de Siringostomía disminuya el efecto pulsátil de los plexos coroideos o de los incrementos de la presión venosa. Para Williams el principal defecto de la Siringostomía es que no corrige la diferencia de presión entre el cráneo y el raquis.

Gardner, luego del fracaso de la descompresión de la fosa posterior en algunos casos de Siringomielia, intentó como forma de tratamiento, la sección del "filum terminale" (8). Esta operación muchas veces corresponde en realidad a una variedad de siringostomía: en los casos en los que la cavidad se extiende hasta el filum terminale. Una vez seccionada esta estructura se establece una comunicación entre la cavidad siringomiélica y el espacio subaracnoideo. Este método tendría algunas ventajas que serían la relativa inocuidad y una mayor facilidad de mantener el drenaje de la cavidad que con otras formas de siringostomías. Sin embargo es posible que la mejoría observada en algunos pacientes sometidos a sección del filum sean debidas a la liberación de la médula por un filum terminale tenso. Esta técnica presente teóricamente los mismos inconvenientes que las otras formas de Siringostomías, además, ella no funcionaría en cavidades multiloculadas y tabicadas o cuando la cavidad no se extiende hasta el filum. Williams analizando una serie relativamente extensa de casos personales y de otros autores, concluye que la sección del filum terminale no ha significado los resultados que se esperaba (21). Esto fue observado tanto en los casos en los que la sección del filum determinaba una verdadera Siringostomía como en los que no había cavidad siringomiélica al nivel del filum.

DESCOMPRESION DE LA FOSA POSTERIOR. Gardner, basado en su teoría hidrodinámica, propuso la descompresión de la fosa pos-

terior asociada a la oclusión de la comunicación entre el cuarto ventrículo y el conducto del epéndimo. Esta técnica tuvo bastante aceptación, habiendo sido adoptada por varios autores con pequeñas variaciones. La mayoría de ellos sin embargo, abandonó la tentativa de oclusión del IV ventrículo a nivel del óbex, porque su ejecución acarrea un riesgo relativo debido a la necesidad de disecar una región que con frecuencia presenta adherencias debida a intensa fibrosis. Por otra parte los resultados fueron semejantes en las casuísticas en los que la oclusión no fue realizada (1-5-10).

En su inicio esta operación se hacía dejando la fosa posterior abierta, pero actualmente se prefiere hacer una plástica de duramadre y dejar un espacio amplio para evitar que se restablezca la diferencia de presión craneorraquídea. Lapras aconseja la descompresión de la fosa posterior asociada al uso de un catéter que, colocado en el acuerdo de Silvio, comunica el tercer ventrículo con el espacio subaracnoideo. Rothon, mediante técnica microscópica, asocia la descompresión de la fosa posterior con una siringomielia (15). En la técnica de Rothon la Siringostomía se realiza a nivel del surco posterolateral, región en la que la médula es más delgada. Este autor coloca entre el IV ventrículo y el espacio subaracnoideo, gruesos hilos de plástico, que tenderían a mantener dichas aberturas permeables.

Con el pasar de los años tampoco la descompresión de la fosa posterior demostró los resultados que se esperaban (1-5-10-14). Muchas veces después de la cirugía se observa una mejoría relativamente discreta y aún una estabilización del cuadro neurológico. Sin embargo, de manera general, con el pasar de los años se verifica un empeoramiento lento del cuadro clínico. Fue debido a este hecho que Gardner ideó la sección del filum terminal, como otra manera de tratar la Siringomielia.

Desde 1974 y hasta 1984 tuvimos 22 pacientes con Siringomielia: en 6 existía también Siringobulbia. Varias técnicas fueron realizadas en estos pacientes. En 19 casos se realizó descompresiones de la fosa posterior, con o sin oclusión del óbex. Algunos de nuestros casos fueron operados en condiciones clínicas bastante insatisfactorias, inclusive con parálisis de nervios bulbares, lo que explica la alta mortalidad que hemos tenido. Tres pacientes fallecieron en un período de 30 días después del acto quirúrgico. En el postoperatorio inmediato, 1 paciente sufrió una peoría transitoria, 10 no

modificaron sus síntomas y 5 presentaron mejoría subjetiva. De los 16 pacientes que sobrevivieron, 3 no pudieron ser seguidos. Entre los 13 que fueron controlados por más de 2 años, tres estaban peor que antes de la cirugía, 4 no habían experimentado cambios, 4 presentaban mejoría subjetiva y 2 mejoría objetiva. Estos resultados alejados son semejantes a los relatados en la literatura (5-10-14).

Desde 1984 pasamos a intentar derivaciones de las cavidades siringomiélicas fuera del espacio craneorraquídeo.

DERIVACION VENTRICULO ATRIAL O VENTRICULO PERITONEAL. En los casos en los que existe una hidrocefalia asociada a la Siringomielia, casi todos los autores prefieren iniciar el tratamiento con una derivación a partir del ventrículo lateral (11). En nuestra experiencia 3 pacientes fueron sometidos a derivaciones ventriculares. Uno de los pacientes presentó una clara peoría del cuadro clínico a raíz de la obstrucción del sistema de derivación y con la revisión de la derivación el cuadro clínico volvió a mejorar, los otros tuvieron resultados relativamente buenos.

DERIVACION DE LA CAVIDAD SIRINGOMIELICA HACIA LA PLEURA O EL PERITONEO. Recientemente se observó, en varios centros neuroquirúrgicos, una tendencia a la derivación de la cavidad siringomiélica hacia fuera del espacio craneorraquídeo (3-12). Algunos autores, como Williams, prefieren la derivación hacia la pleura sin el empleo de válvula. Otros usan derivaciones hacia el peritoneo, empleando válvulas unidireccionales (3-12). En los últimos años tuvimos la oportunidad de tratar 6 pacientes en los que se les realizó la derivación de la cavidad siringomiélica fuera del espacio craneorraquídeo. En un paciente realizamos la derivación de la cavidad hacia la pleura sin interposición de válvula. En tres, la derivación de la cavidad al peritoneo. En otros dos efectuamos al mismo tiempo, una descompresión de la fosa posterior. Esta última técnica fue seguida en los casos en los que había una clara malformación de Arnold Chiari, asociada a sintomatología bulbar. Aunque Barbaro y col. (3) han adoptado para estos casos, como primera forma de tratamiento, la derivación hacia el peritoneo, esto no nos parece lógico, especialmente cuando existe una nítida compresión a nivel de la transición occipito-vertebral.

Uno de nuestros pacientes había sido sometido antes a una descompresión de la fosa posterior. Otro, a descompresión de la fosa posterior y sección del filum, ambos sin éxito. Se ve por lo tanto que de nuestros 6 casos de derivación de la cavidad por fuera del eje craneoespinal, en dos pacientes fue hecha como primera forma de tratamiento, en dos fue realizada asociada a la descompresión de la fosa posterior y en otros dos ante el fracaso de la descompresión de la fosa posterior.

En cuanto a los resultados de esta cirugía, en dos pacientes no se pudo tener datos de seguimiento, puesto que se trata de casos operados muy recientemente. En un paciente hubo mejoría subjetiva y en otro paciente mejoría objetiva. El tercer paciente permanece inalterado y el cuarto presentó peoría transitoria.

En los últimos casos hemos realizado la derivación siringo-peritoneal empleando como catéter intrarraquídeo un delgado catéter en T, que se coloca en la cavidad siringomiélica a través de una incisión hecha en el surco postero-lateral de la médula. Procuramos que la laminectomía a nivel de la cavidad siringomiélica sea más amplia. Colocado el catéter, se lo pasa lateralmente por un orificio en la duramadre y se lo adapta a una válvula de Ames que se introduce en el peritoneo.

Conclusiones

Hasta el momento no se sabe cual es el mejor tratamiento de la Siringomielia. Actualmente seguimos esta conducta: si hay hidrocefalia evidente indicamos primariamente una derivación ventriculo peritoneal; si existe Arnold Chiari asociado a la Siringomielia, lo que ocurre en la mayoría de los casos, no está establecido si se debe hacer primero la descompresión de la fosa posterior o una derivación de la cavidad o ambas técnicas al mismo tiempo siendo nuestra actitud esta última, sobre todo si hay signos de compresión bulbar; si no existe Arnold Chiari debe iniciarse con la derivación de la cavidad.

Este esquema de tratamiento está lejos de ser definitivo ya que no existe ninguna prueba de que cualesquiera de estas formas de tratamiento es mejor que las otras, siendo apenas un programa de tratamiento que seguimos en la actualidad.

BIBLIOGRAFIA

1. Almeida GM, Bianco E, Shibata MK, Manreza LA, Tedesco-Marchese LA: Tratamiento cirúrgico de siringomielia pela técnica de Gardner. *Arq Neuro-psiquiat* 31:254-263, 1976.
2. Ball MJ, Dayan AD: Pathogenesis of syringomyelia. *Lancet* 2:799-801, 1972.
3. Bárbaro NM, Wilson CB, Gutin PH, Edwards MSB: Surgical treatment of syringomyelia. Favorable results with syringoperitoneal shunting. *J Neurosurg* 61:531-538, 1984.
4. Barnet HMF, Foster JB, Hodgson P: *Syringomyelia*. Philadelphia, Saunders, 1973.
5. García-Uría J, Leunda G, Carrillo R, Bravo G: Syringomyelia: long-term results after posterior fosa decompression. *J Neurosurg* 54:380-383, 1981.
6. Gardner WJ: Hydrodynamic mechanism of syringomyelia: its relationship to myelocoele. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 28:247-259, 1965.
7. Gardner WJ: *The Dysraphic States - from Syringomyelia to Anencephaly*. Amsterdam, Excerpta Médica, 201 págs., 1973.
8. Gardner WJ, Bele HS, Paolos PN, Dohn DF, Steinberg M: Terminal ventriculostomy for syringomyelia. *J Neurosurg* 46:609-617, 1977.
9. Gardner WJ, McMurphy FG: "Non-communicating" syringomyelia. A non-existent entity. *Surg Neurol* 6:251-255, 1976.
10. Hankinson J: The surgical treatment of syringomyelia. *Adv Tech Stand Neurosurg* 5:127-150, 1978.
11. Krayenbühl H: Evaluation of the different surgical approaches in the treatment of syringomyelia. *Clin Neurol Neurosurg* 77:111-128, 1974.
12. Lesoin F, Petit H, Thomas III CE, Viaud C, Baleriaux D, Jomin M: Use of the syringoperitoneal shunt in the treatment of syringomyelia. *Surg Neurol* 25:131-136, 1986.
13. Lichtenstein BW: *Textbook of Neuropathology: with Clinical Anatomical and Technical Supplements*. London, Saunders, 1949.
14. Pearce JMS: Surgical management of syringomyelia. *Br M J* 283:1204-1205, 1981.
15. Rhoton Jr AL: Microsurgery of Arnold Chiari malformation in adults with and without hydromyelia. *J Neurosurg* 45:473-483, 1976.
16. Schlesinger EB, Antunes JL, Michelsen J, Louis KM: Hydromyelia: clinical presentation and comparison of modalities of treatment. *Neurosurgery* 9:356-364, 1981.
17. Tator CH, Meguro K, Rowed DW: Favorable results with syringosubarachnoid shunts for treatment of syringomyelia. *J Neurosurg* 56:517-523, 1982.
18. West RJ, Willians B: Radiographic studies of the ventricles in syringomyelia. *Neuroradiology* 20:5-6, 1980.
19. Willians B: Cerebrospinal fluid pressure changes in response to coughing. *Brain* 99:331-346, 1976.
20. Willians B: On the pathogenesis of syringomyelia: a review *J R Soc Med* 73:798-806, 1980.
21. Willians B, Fahy G: A critical appraisal of "terminal ventriculostomy" for the treatment of syringomyelia. *J Neurosurg* 58:188-197, 1983.