

MALFORMACIÓN DE CHIARI Y SIRINGOMIELIA: EXPERIENCIA 2000-2008

Luis Domitrovic, Bladimir Gandarillas, Flavia Clar, Edgar Carrasco,
Pablo Jalón, Juan José Mezzadri

Sección Cirugía de Columna, División Neurocirugía, Hospital de Clínicas "José de San Martín", Facultad de Medicina, Universidad de Buenos Aires, Ciudad Autónoma de Buenos Aires, Argentina.

SUMMARY

Objetivo. To describe the postoperative outcome of patients with Chiari malformation (CM) and/or syringomyelia (SM).

Methods. The clinical records of patients with CM and SM, treated from 2000 to 2008, were retrospectively reviewed. Data about sex, age, previous history, admission symptoms, magnetic resonance imaging (MRI), treatment modalities, outcome (Odom's scale) and postoperative complications were collected.

Results. We treated 17 patients (1 varón, 16 mujeres); mean age: 39 years old (10-66). The admission symptoms were: pain in 11 cases, cerebellum/brain stem in 4 cases and spinal cord in 14 cases. Diagnosis was made by MRI: CM type I with SM 9 cases, CM I without SM 6 cases, CM type II with SM 1 case and idiopathic SM 1 case. MC II had myelomeningocele and ventricular shunting surgery at 3 months old. In 15 cases we performed a suboccipital craniectomy with duraplasty and C1 posterior arch resection (n:12) or C1-C2 posterior arch resection (n:3). One case had surgery at another institution and 1 case was not operated because symptoms did not progressed. SM persisted in 4 of the operated cases; in 3 of them a syringopleural shunting (SPS) was performed. In the idiopathic SM a SPS was also performed, but it became obstructed 3 months later. Complications were: meningitis 1 case, CSF fistula 1 case and meningitis + CSF fistula 1 case. In CM outcome after 1 year was: excellent-good in 13 cases, fair in 1 case and poor in 2 cases.

Conclusion. In patients with CM and/or SM, postoperative clinical outcome was excellent-good in 13/16 cases.

Key words: Chiari malformation, suboccipital craniectomy, syringomyelia, syringopleural shun

INTRODUCCIÓN

La malformación de Chiari I (MC I) es considerada una anomalía congénita en donde las amígdalas cerebelosas descienden por debajo del foramen magno. Este descenso debe ser por lo menos de 4 a 6 mm para ser patológico¹.

La malformación de Chiari II (MC II) es una anomalía congénita más compleja, con alteraciones en el cráneo, duramadre, cerebelo, tronco cerebral y columna, presente en casi el 100% de los casos con mielomeningocele².

Las amígdalas descendidas ocupan el espacio subaracnoideo, comprimiendo el tronco y la médula espinal y obstruyendo el flujo de líquido cefalorraquídeo (LCR) entre los compartimentos craneano y espinal. Esto produce síntomas troncales y cerebelosos y genera una cavidad intramedular llena de LCR o siringomielia (SM), que en gran parte es la responsable de los síntomas medulares¹. La SM está presente en 20 a 40% de las MC I y en el 20% de las MC II².

El tratamiento de los efectos que estas malformaciones producen es quirúrgico. La cirugía busca eliminar los síntomas compresivos de la MC y detener la progresión de la SM^{1,2}. El objetivo de esta presentación es describir la evolución de los pacientes con MC y/o SM controlados en nuestro hospital.

MATERIAL Y MÉTODO

Se revisaron retrospectivamente las historias clínicas de pacientes con MC y/o SM, tratados durante el período 2000-2008, relevándose datos sobre: sexo, edad, antecedentes, síntomas al ingreso, imágenes por resonancia magnética (IRM), tipo de tratamiento, evolución

según la escala de Odom y tipo de complicaciones postoperatorias.

RESULTADOS

Se trataron 17 pacientes (1 varón - 16 mujeres) con una edad media de 39 años (10 a 66). Los síntomas de ingreso fueron: dolorosos en 11 casos, cerebelo/troncales en 4 casos y medulares en 14 casos; 1 caso (mujer, 26 años) con MC I sin SM tenía escoliosis dorsal.

En todos el diagnóstico se hizo con IRM: MC I con SM (cervical en 3 casos y cervicodorsal en 6 casos) en 9 casos, MC I sin SM en 6 casos, MC II con SM en 1 caso y SM idiopática en 1 caso (Figs. 1 y 2).

El caso con MC II (mujer, 28 años) había sido operado de un mielomeningocele + derivación ventrículo-peritoneal por hidrocefalia congénita a los 3 meses de vida; no



Fig. 1. IRM sagital de cerebro ponderada en T1 que muestra una malformación de Chiari I.



Fig. 2. IRM sagital de columna dorsal ponderada en T1 que muestra una cavidad siringomiélica.

caminaba y presentaba una escoliosis dorsolumbar.

La cirugía se indicó por progresión de los síntomas. En 15 pacientes se efectuó una craniectomía suboccipital asociada a plástica meníngea, con resección del arco posterior de C1 en 12 casos o del arco posterior de C1 y C2 en 3 casos (Fig. 3); en 1 caso (mujer, 24 años) la descompresión se realizó en otro hospital y estuvo asociada a una derivación siringosubaracnoidea; 1 caso (mujer, 66 años) con SM no se operó por tener síntomas mínimos, sin evolutividad clínica ni en las IRM durante los 9 años bajo control.

La siringomielia persistió en 4 (44,4%) de los casos descomprimidos (1 fuera de nuestro hospital). En 3 se efectuó una derivación siringopleural (DSP) y al cuarto caso (mujer, 52 años) se le propuso la DSP, que todavía no se concretó. En la SM idiopática (mujer, 52 años) también se colocó una DSP.

La DSP se realizó entre la porción dorsal de la cavidad siringomiélica y el espacio pleural a nivel de la línea axilar posterior. Todas tuvieron mejoría de sus síntomas y una regresión de la cavidad intramedular en

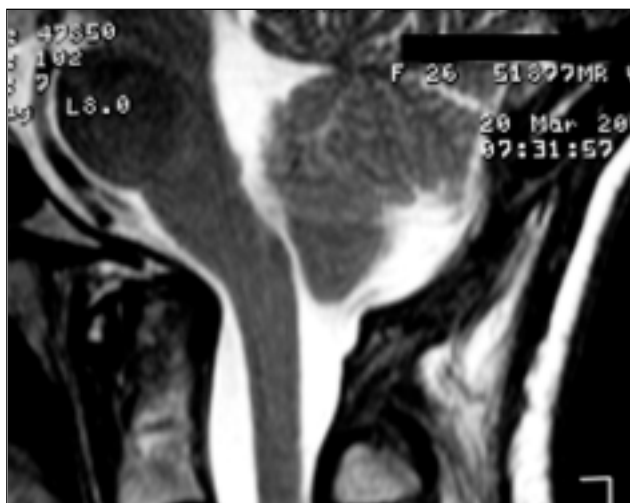


Fig. 3. IRM sagital de cerebro ponderada en T2 que muestra la creación de una neocisterna luego de la descompresión cráneo espinal.

las IRM realizadas a los 30 días (Fig. 4).

En la SM idiopática la DSP se obstruyó a los 3 meses; la paciente no regresó a controles posteriores. En el segundo caso (MC II) la DSP siguió permeable hasta que la paciente falleció por una peritonitis apendicular 12 meses después. En el tercer caso (mujer, 24 años), a los 12 meses las IRM mostraban que la SM seguía contro-



Fig. 4. IRM sagital de columna dorsal ponderada en T1 que muestra la reducción de la cavidad siringomiélica luego de una derivación siringopleural.

lada; en esa fecha comenzó con nuevos síntomas de compresión troncal y luego de una reoperación en la fosa posterior, realizada en otro hospital, tuvo una muerte súbita en el postoperatorio inmediato. En el cuarto caso (mujer, 21 años) la SM sigue controlada hasta la actualidad, 54 meses después.

Luego de la descompresión las complicaciones fueron: meningitis 1 caso (mujer, 28 años), fistula de LCR 1 caso (mujer, 51 años) y fistula de LCR + meningitis 1 caso (mujer, 21 años). Fueron tratadas con antibióticos y/o un drenaje lumbar externo transitorio durante 5 días, sin secuelas. En el caso con MC II, luego de la DSP, apareció una zona de hipoestesia en la región paraumbilical izquierda.

El seguimiento mínimo en estos casos fue de 1 año. De acuerdo con la escala de Odum, la evolución clínica fue:

- MC I con SM (n: 9): excelente 1 caso, buena 6 casos (1 no operada), regular 1 caso (por no controlarse la SM) y mala 1 (fallecida al año en la reoperación de fosa posterior).
- MC I sin SM (n: 6): excelente 1 caso y buena 5 casos.
- MC II con SM: mala 1 caso (falleció por peritonitis apendicular).

En la SM idiopática la evolución fue mala porque recidivaron los síntomas a los 3 meses por obstrucción de la DSP.

DISCUSIÓN

A pesar de que existen casos descriptos que no evolucionan³ o que mejoran espontáneamente^{4,5}, el tratamiento habitual de la MC con o sin SM es quirúrgico. La cirugía se indica porque el deterioro clínico suele ser progresivo o por el riesgo de muerte súbita. Conviene realizarla precozmente, porque la recuperación clínica postoperatoria es pobre cuando los déficits son importantes.

Las opciones quirúrgicas son varias, pero la que más se emplea es la descompresión cráneo espinal asociada a una plástica meníngea (auto, alo o heteróloga)². Algunos obvian la plástica y otros, asocian la descompresión a una amigdalectomía y/o una lisis aracnoidea¹. Cada procedimiento tiene sus ventajas y desventajas. La falta de plástica meníngea se asocia a un mayor número de reoperaciones y a un peor control de la SM. Es verdad que con la apertura dural se corre el riesgo de fistula, pseudomeningocele y/o meningitis, pero estas complicaciones pueden controlarse apropiadamente y sin secuelas, como ocurrió en nuestros casos. Durante la ablación de las amígdalas puede dañarse la arteria cerebelosa posteroinferior, con graves consecuencias para el funcionamiento del tronco cerebral, generalmente irreversibles. La lisis aracnoidea, probablemente origine nuevas adherencias que frustrarían el efecto buscado con ella^{1,2}.

En nuestros casos, para restablecer la circulación de LCR entre el cráneo y la columna, controlar la SM y mejorar los síntomas, preferimos realizar la descompresiva con plástica meníngea. Tuvimos precaución de que la apertura del foramen no fuera mayor de 2,5 x 2,5 cm para evitar la herniación del cerebelo². Junto con la

descompresión no realizamos de rutina la derivación de la cavidad siringomiélica, la dejamos para un segundo tiempo, si persistía la cavidad. La mayoría de las SM se controlan con la descompresión cráneo espinal y conviene saber que, la incisión para introducir el catéter puede dañar la médula espinal.

En las SM que persisten, podría plantearse que la obstrucción cráneo espinal no ha desaparecido. La ausencia de una neocisterna magna visible y/o la presencia de un estudio dinámico de LCR patológico en las IRM podrían indicar que la obstrucción continúa. Las reoperaciones son posibles pero riesgosas como vimos en uno de los casos. La presencia de adherencias aracnoideas que dificultan la disección y que incluso, en ocasiones, deben asociarse a una amigdalectomía para liberar el espacio subaracnoideo⁶ pueden incrementar la morbimortalidad.

Para las SM que no mejoran luego de la descompresión se han propuesto varios tipos de derivaciones de LCR. Nosotros preferimos los drenajes extratecales. La salida de LCR se vería facilitada al dirigirse hacia una cavidad de menor presión. Empleamos la DSP⁷. No usamos la derivación siringosubaracnoidea porque una aracnoiditis reaccional pericatéter podría obstruirlo precozmente y hacer más difícil su revisión. Aunque en ocasiones las derivaciones sean la única solución para la SM, en un número no despreciable de casos pueden asociarse a cefaleas por hipotensión intracraneana, nuevos síntomas mielopáticos por anclaje medular, infección y obstrucción (como ocurrió en el caso de la SM idiopática). Generalmente cada una de estas complicaciones tiene un tratamiento específico⁸.

CONCLUSIÓN

En esta corta serie, luego de la descompresión cráneo espinal con duroplastía y/o una derivación siringosubaracnoidea, el caso no operado y la mayoría de los casos operados (13/16) tuvieron una evolución excelente a buena.

Bibliografía

1. Muraszko KM, Ellenbogen RG, Mapstone TB. Controversies in the surgical management of Chiari I malformations: What is the surgical procedure of choice? To open dura or not to open dura? **Clin Neurosurg** 2004; 51:241-7.
2. Wang MY, Oh BS. Syringomyelia. En: Albert TJ, Lee JY & Lim MR, editores. *Cervical Spine Surgery Challenges. Diagnosis and Management*. New York: Thieme, 2008. pp. 202-6.
3. Nishizawa S, Yokoyama T, Yokota N, Tokuyama T, Ohta S. Incidentally identified syringomyelia associated with Chiari I malformations: is early interventional surgery necessary? **Neurosurgery** 2001; 49:637-41.
4. Waldau B, Domeshek LF, Leigh FA, Lum KC, Fuchs HE, Marcus JR et al. Spontaneous resolution of a 13-mm Chiari I malformation Type I in relation to differential growth of the posterior fossa volume. **J Neurosurg Pediatr** 2009; 3:110-4.
5. Deniz FE, Oksüz E. Spontaneous syringomyelia resolution at an adult Chiari type 1 malformation. **Turk Neurosurg** 2009; 19:96-8.
6. Aghakhani N, Parker F, David P, Morar S, Lacroix C, Benoudiba F et al. Long-term follow-up of Chiari-related syringomyelia in adults: analysis of 157 surgically treated cases. **Neurosurgery** 2009; 64:308-15.
7. Sánchez González F, Carrasco E, González Abbati S, Clar F, Jalón P, Arribalzaga E, Mezzadri JJ. Derivación siringopleural: presentación de cuatro casos. **Rev Argent Neuroc** 2007; 21: 98-9.
8. Batzdorf U, Klekamp J, Johnson JP. A critical appraisal of syrinx cavity shunting procedures. **J Neurosurg** 1998; 89:382-8.