

DERIVACIÓN SIRINGOPLEURAL: RESULTADOS POSTOPERATORIOS EN EL CONTROL DE LA SIRINGOMIELIA

Juan José Mezzadri¹, Luis Domitrovic¹, Eduardo Arribalzaga²,
Tomás Funes¹, Alfredo Guiroy¹, Flavia Clar¹.

¹Sección Cirugía de Columna, División Neurocirugía & ²División Cirugía Torácica, Hospital de Clínicas "José de San Martín", Facultad de Medicina, Universidad de Buenos Aires, Ciudad Autónoma de Buenos Aires, Argentina.

RESUMEN

Objetivo. Describir y analizar los resultados obtenidos con la derivación siringopleural (DSP).

Material y método. Se revisaron retrospectivamente las historias clínicas de 6 mujeres (edad media: 40 años) con siringomielia y una DSP realizada entre los años 2000-2009. La causa de la siringomielia fue: Chiari I en 4 casos, Chiari II en 1 caso e idiopática en 1 caso. La DSP se indicó por persistencia clínica y de la cavidad luego de una descompresión cráneo espinal. Luego de una hemilaminectomía la DSP se realizó entre la cavidad medular y el espacio pleural a nivel de la línea axilar posterior. Los resultados clínicos fueron evaluados con la escala de Odom y las variaciones en el tamaño de la cavidad siringomiélica con el índice de Vaquero (IV) en imágenes.

Resultados. Luego de un seguimiento medio de casi 16 meses la evolución clínica de la DSP fue buena en 3 casos, regular en 2 casos y mala en 1 caso. Las diferencias entre el IV pre y el postoperatorio mostraron una disminución promedio de la cavidad del 57,5%. Las complicaciones fueron: cefalea ortostática 1 caso (cedió en 3 semanas) e hipoestesia paraumbilical 1 caso.

Conclusión. La DSP es una técnica sencilla con una respuesta clínica parcial en 83% de los casos y con una reducción media de la cavidad siringomiélica de casi un 58%.

Palabras clave: derivación siringopleural, índice de Vaquero, malformación de Chiari, siringomielia.

INTRODUCCIÓN

La siringomielia es una alteración frecuentemente asociada a la malformación de Chiari tipo I, viéndose en 40-75% de los casos. En el Chiari tipo II la incidencia de siringomielia es del 20%. El 90% de los casos de siringomielia se asocian al Chiari tipo I. En la población, la incidencia de siringomielia sería de 8,4 casos/año/100.000¹.

A pesar de que existen casos incidentales² o con resolución espontánea³, cuando la siringomielia es sintomática y progresiva, lo indicado es tratarla. Hoy en día la cirugía es la única alternativa terapéutica. Cuando se asocia al Chiari, la descompresión cráneo cervical con plástica meníngea controla la siringomielia en un gran número de casos^{4,5}.

En los pacientes en donde la siringomielia persiste a pesar de la descompresión, la propuesta actual es la derivación intra o extratecal de la cavidad intramedular. De todas las alternativas posibles, preferimos la derivación siringopleural (DSP) (6). El objetivo de esta presentación es describir los resultados obtenidos en el tratamiento de la siringomielia con la DSP.

DESCRIPCIÓN DE LOS CASOS

Entre los años 2000-2009 se evaluaron y trataron 23 pacientes con malformación de Chiari y/o siringomielia (2 varones, 21 mujeres, edad media: 41 años). Sólo 14 casos presentaron Chiari + siringomielia y 1 caso siringomielia idiopática.

En 19 pacientes se efectuó una descompresión cráneo espinal y 3 pacientes fueron controlados por tener escasos síntomas no evolutivos (Chiari tipo I + siringomielia, 1 caso) o por ser considerados hallazgos (Chiari tipo I, 2 casos.)

De los casos descomprimidos (2 casos en otra institución), 13 tenían siringomielia. La siringomielia persistió en 7 casos luego de la descompresión. En 5 casos se efectuó una DSP; en 1 caso se realizó una derivación siringosubaracnoidea porque la siringomielia era cervical alta y hubiera sido difícil alcanzar desde allí la cavidad torácica y 1 caso con persistencia sigue bajo control. En la siringomielia idiopática también se efectuó una DSP.

Todos los pacientes en los que se efectuó la DSP fueron mujeres con una edad media de 40 años (21 a 62). Fueron estudiadas con imágenes por resonancia magnética (IRM) pre y postoperatoria. La evolución clínica postoperatoria fue evaluada con la escala de Odom y la variación en el tamaño de la cavidad siringomiélica con el índice de Vaquero (IV) (Fig. 1)⁷.

El IV promedio fue 0,47 preoperatorio y 0,20 postoperatorio. Es decir que el tamaño de la cavidad siringomiélica tuvo una disminución media del 57,5%. El seguimiento varió entre 3 y 54 meses (media: 15,83 meses).

Los resultados, evolución y complicaciones los describimos caso por caso:

Caso 1

Una paciente de 52 años consultó por cefaleas e inestabilidad en la marcha progresiva de 2,5 años de evolución. No tenía antecedentes de importancia. El examen físico mostró una paresia e hipoestesia doloro-

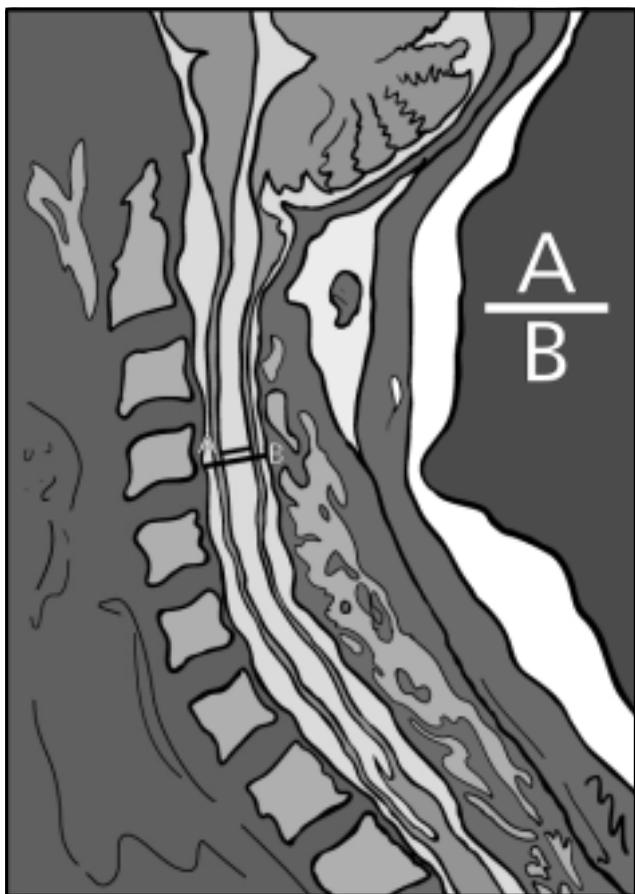


Fig. 1. Dibujo que muestra como se toma el índice de Vaquero. A: diámetro de la parte más dilatada de la cavidad siringomiélica. B: diámetro del canal en el mismo nivel.

sa braquiocrural derechas con hiperreflexia bilateral en miembros inferiores. Las IRM mostraron una siringomielia cervicotorácica con un IV de 0,46. No había malformación de Chiari, por lo cual se hizo el diagnóstico de siringomielia idiopática.

Se colocó una DSP a la altura de T9 por una hemilaminectomía. A los 30 días del postoperatorio, la evolución clínica fue buena, con mejoría de los síntomas motores y sensitivos; el IV se redujo a 0,16. A los 90 días los síntomas y la siringomielia recidivaron, probablemente por obstrucción del catéter. La paciente no regresó a controles posteriores.

Caso 2

Una paciente de 28 años consultó por disminución de la fuerza en los miembros superiores de 6 meses de evolución. Al nacer fue operada de un mielomeningocele y a los 3 meses de vida se realizó una derivación ventrículo peritoneal por hidrocefalia. Estaba parapléjica desde su nacimiento. El examen físico mostró dicha paraplejía y, como síntomas nuevos, una leve paresia de ambas manos (a predominio derecho) con hiporreflexia, hipotrofia tenar e hipoestesia. La radiografía simple mostró una escoliosis dorsolumbar. Las IRM mostraron una malformación de Chiari tipo II y una siringomielia cervicotorácica con un IV de 0,39 (Fig. 2A).

Se realizó una descompresión cráneo espinal con plástica meníngea sin complicaciones. Luego de 2 meses los síntomas persistían y las IRM no mostraron mejoría de su siringomielia. Se le colocó una DSP a la altura de T5 por una hemilaminectomía. En el postoperatorio inmediato apareció una zona de hipoestesia paraumbilical izquierda que se mantuvo durante todo

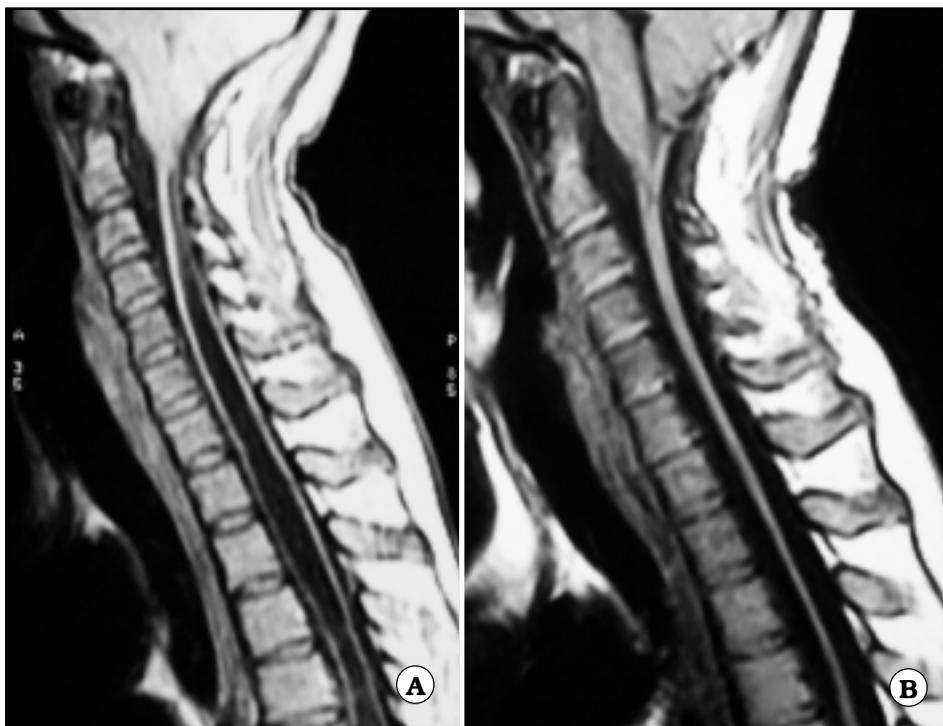


Fig. 2. IRM ponderadas en T1 que muestran la siringomielia (A) y su reducción luego de la DSP (B).

el seguimiento. A los 30 días la evolución clínica fue buena, con mejoría de la paresia e hipoestesia; el IV se redujo a 0,07 (Fig. 2B). La mejoría se mantuvo por 12 meses más, cuando la paciente murió por una peritonitis apendicular.

Caso 3

Una paciente de 24 años consultó por disfonía, braquialgia bilateral y disminución progresiva de la fuerza en los miembros inferiores de 1 año de evolución. Tenía como antecedente el haber sido operada 1 año antes de un Chiari tipo I en otra institución, donde se le realizó una descompresión cráneo cervical con plástica meníngea y derivación siringosubaracnoidea. El examen físico mostró una paraparesia leve con hiperreflexia e hipoestesia bilateral sin nivel claro. Las IRM mostraron una siringomielia cervicotorácica con un IV de 0,50.

Se colocó una DSP a la altura de T5 por una hemilaminectomía. A los 30 días del postoperatorio la evolución clínica fue regular, con leve mejoría de la paresia e hipoestesia; el IV se redujo a 0,30. A los 12 meses las IRM mostraban que la siringomielia seguía controlada; en esa fecha comenzó con síntomas de compresión troncal y luego de una reoperación en la fosa posterior realizada en otro hospital, falleció de muerte súbita en el postoperatorio inmediato.

Caso 4

Una paciente de 21 años consultó por braquialgia

derecha de 1 año de evolución. No tenía antecedentes de importancia. El examen físico mostró parestesias en manos, hiporreflexia bicipital y tricipital derechas, hipoestesia termoalgésica en miembro superior derecho y región lateral derecha del cuello e hiperreflexia en miembros inferiores. Las IRM mostraron un Chiari tipo I y una siringomielia cervicodorsal con un IV de 0,41 (Fig. 3A).

Se realizó una descompresión cráneo espinal con resección del arco posterior del atlas y plástica meníngea. No tuvo complicaciones pero a los 2 meses tanto la siringomielia como los síntomas persistían.

Se colocó una DSP a la altura de T4 por una hemilaminectomía. A los 30 días del postoperatorio la evolución clínica fue buena, con mejoría de la braquialgia; el IV se redujo a 0,20 (Fig. 3B). A los 54 meses las IRM mostraban que la siringomielia seguía controlada pero la braquialgia recurrió. Está siendo tratada con pregabalina (75 mg c/12 hs.) con una respuesta positiva parcial.

Caso 5

Una paciente de 53 años consultó por cefaleas, inestabilidad en la marcha y adormecimiento en los miembros superiores de un año y medio de evolución. No tenía antecedentes significativos. El examen físico mostró hipoestesia dolorosa e hiporreflexia en los miembros superiores a predominio izquierdo e hiperreflexia en los miembros inferiores. Las IRM mostraron un Chiari tipo I y una siringomielia cervicodorsal alta con un IV de 0,26.



Fig. 3. IRM ponderadas en T1 que muestran la siringomielia (A) y su reducción luego de la DSP (B).

Se realizó una descompresión cráneo espinal con resección del arco posterior del atlas y plástica meníngea. No tuvo complicaciones pero a los 3 meses tanto lairingomielia como los síntomas persistían.

Se colocó una DSP a la altura de T3 por una hemilaminectomía. A los 30 días del postoperatorio la evolución clínica fue buena, con mejoría de la inestabilidad aunque continuaba con hipoestesia en mano y antebrazo izquierdos; el IV se redujo a 0,16. A los 5 meses las IRM mostraron que lairingomielia seguía controlada pero la paciente se quejaba de dolor en ambos hombros durante los movimientos. No pudo descartarse que este dolor estuviese relacionado con tracción del catéter por anclaje a los tejidos blandos. Sigue bajo control.

Caso 6

Una paciente de 62 años consultó por cervicalgia y dolor en cuatro miembros. Había sido intervenida 20 años atrás en otra institución por un Chiari tipo I. Luego de dicha cirugía evolucionó con una parálisis del miembro superior derecho. Fue derivada por el Programa de Cuidados Paliativos de nuestro hospital. Era tratada por un dolor neuropático en los 4 miembros con escasa respuesta a los analgésicos. El examen físico mostró una parálisis flácida del miembro superior derecho con hiperreflexia en los demás miembros. No presentaba síntomas de hipoestesia claros, salvo en el miembro superior derecho. Las IRM mostraron unairingomielia cervicodorsal con un IV de 0,78 (Fig. 4A) y una escoliosis dorsolumbar.

Se colocó una DSP a la altura de T6 por hemilaminectomía. A los 30 días del postoperatorio la evolución clínica fue regular, sin mejoría de la parálisis y con mejoría subjetiva de los síntomas sensitivos; el IV se redujo a 0,30 (Fig. 4B). Durante las primeras 3 semanas

la paciente se quejó de una cefalea ortostática que cedió espontáneamente. A los 9 meses de la cirugía el requerimiento de analgésicos ha disminuido.

DISCUSIÓN

En la mayoría de los casos, lairingomielia asociada al Chiari tipo I se controla con la descompresión cráneo espinal asociada a una plástica meníngea. Aghakani y col. observaron que dicho control era efectivo en alrededor del 90% de los casos, manteniéndose luego de un seguimiento promedio de 88 meses⁸.

No conviene realizar la derivación de la cavidadiringomiélica en el momento de la descompresión. Hay que tener en cuenta que la incisión que se realiza para introducir el catéter dentro de la cavidad puede dañar la médula espinal y, aunque generalmente el daño está representado sólo por pérdida de sensibilidad a nivel del tronco, ésta puede ser incómoda y molesta para los pacientes⁹.

La descompresión cráneo espinal sólo logró reducir el tamaño de la cavidad en alrededor del 50% de los casos luego de 2 a 3 meses. Según Spena et al, la cavidad puede tardar un promedio de 8 meses en disminuir (6-26 meses)¹⁰.

En lasiringomielias que persisten, podría plantearse que la obstrucción cráneo espinal sigue. La ausencia de una neocisterna magna visible y/o la presencia de un estudio dinámico de LCR patológico en las IRM indicarían que la obstrucción continúa. Las reoperaciones son posibles pero riesgosas y pueden complicarse como ocurrió en el tercer caso. La presencia de adherencias aracnoideas que dificultan la disección y que incluso, en ocasiones, deben asociarse a una amigdalectomía para liberar el espacio subaracnoideo, pueden incrementar la morbimortalidad⁸.



Fig. 4. IRM ponderadas en T2 que muestran lairingomielia (A) y su reducción luego de la DSP (B).

Para lasiringomiélias que no mejoran luego de la descompresión se han propuesto varios tipos de derivaciones de LCR, tanto intra como extratecales. Preferimos los drenajes extratecales, más específicamente la DSP⁶, porque la salida de LCR se vería facilitada al dirigirse hacia una cavidad de menor presión.

No usamos de rutina la derivación siringosubaracnoidea porque las presiones entre la cavidad siringomiélica y el espacio subaracnoideo podrían igualarse e interrumpirse el drenaje. Además, si una aracnoiditis reaccional obstruye el catéter la revisión sería más difícil.

Tampoco empleamos la derivación siringoperitoneal porque el abdomen está más alejado de la cavidad siringomiélica a drenar, que generalmente es dorsal, lo que nos obligaría a trabajar en un campo operatorio más amplio, con mayor exposición cutánea, que potencialmente aumentaría las infecciones postoperatorias. Además la cavidad peritoneal no tendría una presión tan baja como la pleural, dificultándose el drenaje de líquido cefalorraquídeo.

Sin embargo, los que han utilizado tanto la derivación al espacio subaracnoideo como al peritoneal también han obtenido buenos resultados^{9,11}. Lamentablemente, aún no se ha hecho un estudio comparativo apropiado que muestre una evidencia válida sobre las ventajas de un drenaje sobre otro.

Las derivaciones son la última solución para controlar el tamaño de la cavidad siringomiélica. Pueden estar asociadas a numerosas revisiones. Sin embargo, en los casos de siringomiélica asociada al Chiari, esto es menos frecuente que en las siringomiélias por otras causas. Batzdorf et al observaron que, en un número no despreciable de casos, las derivaciones se asociaban a cefaleas por hipotensión intracraneana, nuevos síntomas mielopáticos por anclaje medular (como podría estar ocurriendo en el quinto caso), infección y/u obstrucción (como ocurrió en el primer caso), obligando a realizar revisiones⁹.

En nuestros casos el control del tamaño de la cavidad siringomiélica luego de la DSP no fue del 100% como se describió en la publicación de Cacciola et al, sólo disminuyó en promedio casi un 60%¹². Creemos que la dilatación extensa y prolongada de la médula espinal vencería su resistencia elástica, impidiendo la desaparición total de la cavidad y la recuperación del tamaño medular original. Tampoco podemos descartar que el drenaje no sea efectivo, aunque la mejoría clínica parcial o la estabilización de los síntomas sugiere lo contrario.

El control del tamaño de la cavidad no asegura la desaparición de los síntomas, aunque estos pueden estabilizarse y no progresar. En nuestros casos la respuesta clínica fue parcial, no hubo una desaparición

total de los síntomas causados por la siringomiélica. Probablemente lesiones ya establecidas por la dilatación prolongada impidieron la resolución clínica completa. Aparentemente, las disestesias y las parestias de un miembro serían los síntomas que más persisten a pesar de controlarse el tamaño de la cavidad. Esto refuerza la idea general de que hay que tratar la siringomiélica antes de que empeore clínicamente y dichos síntomas aparezcan. El tratamiento precoz mejoraría la calidad de los resultados¹⁰.

CONCLUSIÓN

En los casos presentados y luego de un seguimiento promedio de casi 16 meses, la DSP demostró efectividad para mejorar parcialmente los síntomas medulares en 83% de los casos y disminuir en un 57,5% promedio el tamaño de la cavidad siringomiélica, con escasa morbilidad.

Bibliografía

1. Avellaneda Fernández A, Isla Guerrero A, Izquierdo Martínez M. Malformaciones de la unión cráneo cervical (Chiari tipo I y siringomiélica). Documento de consenso. Madrid: Editorial Médica A.W.W.E. S.A., 2009.
2. 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.
3. Deniz FE, Oksüz E. Spontaneous syringomyelia resolution at an adult Chiari type 1 malformation. **Turk Neurosurg** 2009; 19:96-8.
4. 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.
5. Domitrovic L, Gandarillas B, Clar F, Carrasco E, Jalón P, Mezzadri JJ. Malformación de Chiari y siringomiélica: experiencia 2000-2008. **Rev Argent Neuroc** 2009; 23: 136-8.
6. 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.
7. Vaquero J, Martínez R, Arias A. Syringomyelia-Chiari complex: magnetic resonance imaging and clinical evaluation of surgical treatment. **J Neurosurg** 1990; 73: 64-8.
8. 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.
9. Batzdorf U, Klekamp J, Johnson JP. A critical appraisal of syrinx cavity shunting procedures. **J Neurosurg** 1998; 89: 382-8.
10. Spena G, Bernucci C, Garbossa D, Valfrè W, Versari P. Clinical and radiological outcome of craniocervical osteo-dural decompression for Chiari I-associated syringomyelia. **Neurosurg Rev**. 2010, Mayo 1.
11. Kunert P, Janowski M, Zakrzewska A, Marchel A. Syringoperitoneal shunt in the treatment of syringomyelia. **Neurol Neurochir Pol** 2009; 43: 258-62.
12. Cacciola F, Capozza M, Perrini P, Benedetto N, Di Lorenzo N. Syringopleural shunt as a rescue procedure in patients with syringomyelia refractory to restoration of cerebrospinal fluid flow. **Neurosurgery** 2009; 65: 471-6.

ABSTRACT

Objective: To describe and analyze the results obtained with the syringopleural shunting (SPS).

Material and Method: We retrospectively reviewed the clinical

records of 6 women (mean age: 40 years) with syringomyelia and a SPS performed between the years 2000-2009. The etiology was: Chiari I in 4 cases, Chiari II in 1 case and idiopathic

in 1 case. SPS was indicated when the symptoms and the cavity persisted after a crano-spinal decompression. After hemilaminectomy, SPS was performed between the cord cavity and the pleural space at the posterior axillary line. Clinical outcome was evaluated with the Odom scale and the variations in the size of the syringomyelic cavity with de Vaquero index (VI).

Results: After a mean follow-up of almost 16 months the clinical outcome of SPS was good in 3 cases, fair in 2 cases and poor in 1 case. The differences between pre and postoperative VI

showed a mean reduction of 57.5%. Complications were: orthostatic headache in 1 case (disappeared in 3 weeks) and a paraumbilical hypoesthesia in 1 case.

Conclusion: SPS was a simple technique with a partial clinical outcome in 83% of the cases and a mean reduction in the syringomyelic cavity of almost 58%.

Key words: Chiari malformation, syringomyelia, syringopleural shunting, Vaquero index.

COMENTARIO