

INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL
DIRECCION REGIONAL SIGLO XXI
DELEGACIÓN N°3 SUROESTE DEL DISTRITO FEDERAL
HOSPITAL DE ESPECIALIDADES "DR BERNARDO SEPÚLVEDA
”

CENTRO MÉDICO NACIONAL SIGLO XXI
DIVISIÓN DE EDUCACIÓN E INVESTIGACIÓN MÉDICA

SERVICIO DE NEUROCIRUGÍA

***Tratamiento quirúrgico de la Malformación de Chiari
tipo I asociado a Siringomielia***

Tesis que Presenta

Dr. Octavio Augusto Villasana Ramos.

**Para obtener el diploma en la especialidad de
Neurocirugía**

**Asesor Clínico
Dr. Gerardo Guinto Balanzar.
Jefe del Servicio de Neurocirugía**



Universidad Nacional
Autónoma de México



UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

DR. ANTONIO CASTELLANOS OLIVARES
JEFE DE LA DIVISIÓN DE EDUCACIÓN E INVESTIGACIÓN EN
SALUD
HOSPITAL DE ESPECIALIDADES DEL CMN SIGLO XXI

DR. GERARDO GUINTO BALANZAR
PROFESOR TITULAR DEL CURSO DE NEUROCIRUGÍA
JEFE DE SERVICIO DE NEUROCIRUGÍA
HOSPITAL DE ESPECIALIDADES CMN SIGLO XXI
ASESOR CLÍNICO

AGRADECIMIENTOS Y DEDICATORIAS

Antes que nada a Vicky, mi esposa, que siempre estuvo a mi lado, caminando paso a paso conmigo en cada etapa de este largo y difícil camino, siempre con una palabra de aliento en los momentos difíciles, con incomparable alegría y apoyo, pero sobretodo con amor, manifestándose comprensiva y sin reproches, a pesar de la distancia y mis ausencias obligadas. Muchas gracias por todo, sin duda alguna, esto no hubiera sido posible sin ti a mi lado.

A mi madre, siempre firme, quien me enseñó que la perseverancia tiene sus frutos, y que con un gran corazón, férrea voluntad y siempre dispuesta a ayudar a los demás, me ha mostrado el camino para ser un mejor ser humano, algo innegablemente necesario para esta profesión.

A Grissel, mi hermana mayor, siempre atenta a mi evolución en la vida, apoyándome en momentos difíciles, cuando en ocasiones no tenía a nadie más a quien recurrir. Gracias por ser siempre incondicional.

A Patricia, mi hermana inmediata, ejemplo de constancia, estudio y excelencia, sin duda alguna un ejemplo a seguir, y de quien espero seguir aprendiendo a siempre dar el 120%. Paciente y metódica, nunca dejes de asombrarnos. Gracias por tu ayuda y tus enseñanzas.

A Juan Carlos, Jesús, Grisselita y Mariano, complementos de mis hermanas y nueva vida respectivamente, siempre recordándome el camino por venir y que tenemos que ser mejores para dejarle mejores hijos a este mundo.

A Virginia, Mayte y Lucía, a quienes ya considero mi familia y que me han apoyado y seguido a lo largo de mi preparación, siempre alentándome a seguir adelante y mostrando cariño incondicional hacia mí. Muchas gracias por siempre ser un gran apoyo.

A Rodolfo, mi suegro, por su gran paciencia durante tantos años, siempre comprendiendo y apoyando mi trabajo y decisiones.

A Julia y Noemí, a Mariano y Cipriano, que ya no están aquí, pero que son los pilares de la formación con la que crecí.

Al Dr. Gerardo Guinto Balanzar, gran neurocirujano y jefe de servicio, quien siempre me mostró el camino correcto, con ética, profesionalismo y gran calidad médica y humana, a un nivel de excelencia.

Al Dr. Ignacio Madrazo Navarro, quien me acogió como a alguien de su familia y me llevó de la mano durante estos cinco años, enseñándome algo más que neurocirugía. Muchas gracias por todo, jamás tendré con que pagarlo.

Al Dr. Eduardo Magallón Barajas, siempre exigente y perfeccionista, pero a la vez siempre dispuesto a enseñarnos, a compartir sus conocimientos y a darnos un consejo. Gracias por todo su tiempo y ayuda.

Al Dr. Carlos Zamorano Bórquez, maestro sin igual, siempre afable y dispuesto sin condición alguna a compartir su vasto conocimiento, pero a quién más que nada, tengo que agradecerle su gran amistad, con la que siempre pude contar durante toda la residencia. Muchas gracias por todo el apoyo que me dio.

A todos los médicos del servicio, tanto de base como a mis compañeros residentes, en especial a Gustavo, Israel y Mauricio, con quienes viví cosas maravillosas e inolvidables, y con quienes siempre me unirá una amistad muy especial.

Al mejor de los maestros, de los padres y de los amigos, mi padre, a quien no tengo palabras para agradecerle todo lo que me ha dado en la vida, ejemplo de calidad médica, ética profesional, estudio y tantas cosas más, pero sobre todo humanismo, ese que nos ha transmitido a todos sus hijos. Muchas gracias por haber creído en mí. Muchas gracias por todo tu apoyo. Muchas gracias por haber decidido, hace 15 años, ser mi Papá.

Y por último, a ese ser que viene en camino, fruto de un largo amor, y que aún sin haber nacido es lo más maravilloso que me ha pasado en la vida, llenándome de alegría infinita e impulsándome a redoblar esfuerzos en todos los aspectos de mi vida. Y gracias a Dios, por la vida tan maravillosa que me ha dado.

Índice.

Antecedentes	1
Planteamiento del Problema	12
Hipotesis	13
Objetivo	13
Material y Métodos	14
Conclusiones	21
Anexos	22

Antecedentes.

La primera descripción de esta patología fue realizada por Hans Chiari en 1891, publicada en *Deutsche Medizinische Wochenschrift*, titulada "Alteraciones que conciernen al cerebelo resultantes de hidrocefalia". Esta primera descripción que después se conoció como Chiari tipo I fue caracterizada por la elongación de las amígdalas y divisiones mediales de los lóbulos inferiores del cerebelo con proyecciones en forma de cono que acompañan a la médula oblongada dentro del canal espinal. Este caso fue descrito en una mujer de 17 años que murió de fiebre tifoidea. Ella presentó hidrocefalia pero sin sintomatología referida del cerebelo o la médula. 5 años después describió 14 casos con éstos cambios tipo I y supuso ya cambios en el crecimiento óseo resultando en un aumento de presión intracraneal. Posteriormente el mismo Chiari, al mismo tiempo que Arnold describieron otros tipos de malformación a nivel de la fosa posterior, derivando en los 4 tipos de malformación actualmente conocidos (3, 4, 5, 10).

La malformación de Chiari es una alteración congénita originada por anomalías del mesodermo paraaxial y no del ectodermo, como se había descrito anteriormente. Se caracteriza por el volumen reducido de la fosa craneal posterior y la herniación de las amígdalas cerebelosas por debajo del plano del foramen magno, variando según diversos autores por más de 3 a 5 milímetros. Puede acompañarse de siringomielia hasta en un 70% de los casos, escoliosis hasta en un 59% y en menor frecuencia de hidrocefalia (1, 3, 7, 9, 10, 11, 13, 15, 17).

Subgrupos.

Descrita como la más leve de las malformaciones del cerebro posterior en la que el tallo cerebral y el cuarto ventrículo mantienen una posición relativamente normal aunque el cuarto ventrículo pueda estar discretamente distorsionado, ha sido dividida en tres subgrupos.

- En el primer grupo, la herniación de las amígdalas cerebelosas se debe a hidrocefalia intrauterina. Los pacientes suelen presentar hidrocefalia en la infancia y usualmente siringomielia.
- Un segundo grupo incluye disgenesias craneocervicales. Suele presentarse en la infancia tardía o en adultos jóvenes.
- El tercer grupo esta relacionado con malformaciones adquiridas del foramen mágnum como la invaginación basilar. La presentación en este grupo es generalmente en la edad adulta (3).

Fisiopatología.

La malformación de Chiari tipo I es la condición más común en pacientes con siringomielia, asociándose según diversos reportes hasta en un 70%. Cabe mencionar la diferencia entre hidromielia, que se refiere a un agrandamiento del canal central, y siringomielia que se refiere a una cavitación quística que no envuelve el canal central medular (2, 3).

Se han descrito diversas teorías en cuanto a la fisiopatología en la enfermedad de Chiari tipo I y su asociación con siringomielia. Gardner y colaboradores propusieron que una apertura retardada e incompleta en la salida del cuarto ventrículo en la etapa embrionaria llevaba a una alteración de comunicación entre el canal central medular y el cuarto ventrículo como etiología de la siringomielia. Su teoría hidrodinámica sostiene que, con cada pulsación arterial, la obstrucción parcial del líquido cefalorraquídeo entre estas dos estructuras hace que se transmita un efecto de “martillo de agua” hacia el syrinx aumentando la progresión del mismo. Williams propuso la teoría de disociación de la presión cráneo-espinal en la que de acuerdo a la obstrucción del flujo de LCR de la fosa craneal al espacio subaracnoideo espinal en el foramen magno ocurre después de maniobras de Valsalva, siendo entonces la propuesta que aumentos episódicos en la presión venosa epidural producen ondas de presión que ascienden por el eje espinal para actuar externamente en la médula espinal, expandiendo el syrinx por presiones asimétricas y propulsando el líquido del quiste a lo largo del canal central medular (4, 6).

En 1994 Oldfield y colaboradores describen una nueva teoría para la progresión de siringomielia en pacientes de malformación de Chiari tipo I. Ellos proponen la denominada teoría del pistón en la cual las amígdalas cerebelosas ocluyen el espacio subaracnoideo a nivel del foramen magno, posteriormente por las amígdalas impactadas y anteriormente por el desplazamiento ventral del tallo cerebral. En todos sus pacientes se encontró compresión de la pared de la médula espinal y un desplazamiento inferior de las amígdalas sincrónico con el ciclo cardiaco sin variación en la maniobra de Valsalva. Encontrando además una onda de pulso dicrótico. Sugieren también bajo este mismo mecanismo la obstrucción del flujo bifásico del LCR entre el espacio subaracnoideo intracraneal y espinal. Esta oclusión produce un espacio subaracnoideo espinal parcialmente aislado lo que provoca una onda de presión sistólica acentuada hacia el canal cervical espinal. Estas ondas pulsátiles son transmitidas hacia la pared de la médula espinal y del syrinx comprimiendo la superficie de la médula con cada latido impulsando el LCR y líquido del syrinx hacia abajo durante la sístole. De igual forma ésta teoría sostiene que el líquido entra a la médula a través de espacios perivasculares dilatados y por el espacio intersticial a través de múltiples conexiones microscópicas (6).

Se ha estudiado la relación entre la extensión del tejido cerebeloso herniado con la presencia de un quiste siringomiélico encontrándose que el descenso amigdalino ente 9 y 14 Mm. por debajo del borde inferior del foramen magno se asocia con mayor número de pacientes con siringomielia, existiendo otros reportes que la relacionan una mayor frecuencia del syrinx con extensión

por debajo del nivel de C1. Se reporta un menor frecuencia en la asociación del quiste siringomiélico con extensiones por debajo de éste nivel (14).

Cuadro Clínico.

La malformación de Chiari tipo I puede causar sintomatología básicamente debido a dos condiciones; secundaria a compresión o alteración del tallo cerebral y secundaria al quiste siringomiélico per se (10).

Diversos autores distribuyen la sintomatología en alteraciones oculares (tabla 1), otoneurológicas (tabla 2), alteraciones de nervios craneales, tallo cerebral y cerebelosas (tabla 3) y alteraciones medulares tabla (4). Milhorat en su estudio de 364 pacientes, encontró una presentación tres veces más común en la mujer con una edad promedio al inicio de la atención médica de 35.9 +/- 16.8 años con inicio de la sintomatología de 24.9 +/- 15.8 años. Como factores precipitantes menciona el trauma en 89 pacientes, la infección en 27 pacientes, toser o estornudar en 24 pacientes, embarazo en 16 pacientes, otros agentes causales en 15 y no encontró factores precipitantes en 193 pacientes. En este estudio el reporta la presencia de siringomielia en 238 pacientes. Se han encontrado igualmente reportes en la literatura Malformación de Chiari asociada a siringomielia en pacientes totalmente asintomáticos (1, 2, 7, 10, 11, 12, 13, 15, 16).

Tabla 1. Alteraciones oculares en pacientes con Malformación de Chiari I (a)

	No. pacientes	No. pacientes	No. pacientes
Signos y síntomas	CMI n= 126	CMI/SM n= 238	Todos n= 364
Subjetivo			
Dolor retroorbitario	80	150	230
Fenómenos visuales (b)	74	126	200
Visión borrosa	62	111	173
Fotofobia	36	67	103
Diplopia	28	43	71
Campos cortados	7	17	24
Otros (c)	8	15	23
Hallazgos neurooftalmológicos			
Disminución de A. visual	11	23	34
Parálisis extraocular	6	11	17
Papiledema	2	7	9
Campos cortados	0	0	0
Pacientes afectados (d)	97	186	283

(a) CMI, Malformación de Chiari I; SM, siringomielia.

(b) Incluye luces, visión negra, ver líneas y objetos flotantes.

(c) Incluye lagrimeo excesivo, espasmos palpebrales e hiperemia de la conjuntiva.

(d) Los pacientes afectados fueron definidos como aquellos que presentaron dos o más síntomas.

Tabla 2. Alteraciones Otoneurológicas en pacientes con Malformación de Chiari tipo I (a)

	No. pacientes	No. pacientes	No. pacientes
Signos y síntomas	CMI n= 126	CMI/SM n= 238	Todos n= 364
Subjetivo			
Mareo	72	136	208
Desequilibrio	71	118	189
Presión en oídos	61	105	166
Tinnitus	56	184	140
Disminución de audición	44	88	132
Vértigo	22	49	71
Vacilación	17	32	49

Hiperacusia	8	17	25
Nistagmus			
Lateral	22	41	63
Vertical	8	15	23
Rotatorio	2	8	10
Examen Otológico N=24 (b)			
Audiometría			
Pérdida Neurosensorial	10/15	6/9	16/24
Pérdida Conductiva	0/15	0/9	0/24
Normal	5/15	3/9	8/24
Función vestibular			
Anormalidades Periféricas	9/15	3/9	12/24
Anormalidades centrales	1/15	1/9	2/24
Normal	5/15	5/9	10/24
Pacientes afectados (c)	89	180	269

(a). CMI, Malformación de Chiari I; SM, siringomielia.

(b). Incluye 24 pacientes con mareo o vértigo discapacitante.

(c). Incluye lagrimeo excesivo, espasmos palpebrales e hiperemia de la conjuntiva.

Tabla 3. Alteraciones de Nervios Craneales, Tallo cerebral y Cerebelosas en pacientes con Malformación de Chiari I (a)

	No. pacientes	No. pacientes	No. pacientes
Signos y síntomas	CMI n= 126	CMI/SM n= 238 (b)	Todos n= 364
Subjetivo			
Disfagia	57	100	157
Apnea del sueño	41	99	140 (e)
Disartria/Ronquera	42	71	113
Temblor	31	65	96
Palpitaciones	28	65	93 (d)
Coordinación pobre	25	60	85
Dolor de garganta	12	48	60

Dolor o adormecimiento facial	7	50	57
Síncope	12	34	46
Respiración corta	9	25	34
Hipertensión	7	21	28
Alteraciones Neurológicas			
Alteración de NC IX	17	44	61
Temblor	16	39	55
Dismetría	5	22	27
Alteración en sensibilidad facial (NC V)	5	20	25
Parálisis de cuerdas vocales (NC X)	6	18	24
Ataxia truncal	3	9	12
Otros (e)	3	14	17
Pacientes afectados (f)	69	122	191

- (a) CMI, Malformación de Chiari I; SM, Siringomielia; CN, Nervio craneal.
(b) Incluye 21 pacientes con siringobulbia.
(c) Confirmado para 30 pacientes por monitoreo del sueño en 24 hrs.
(d) Incluye 23 pacientes con taquicardia atrial paroxística y 5 pacientes con episodios de taquicardia y bradicardia demostrada por monitoreo cardiaco continuo.
(e) Incluye déficit de los Nervios Craneanos XII (10 pacientes), VII (5 pacientes), y XI (2 pacientes).
(f) Los pacientes afectados fueron definidos como aquellos con dos o más síntomas.

Tabla 4. Alteraciones Medulares en pacientes con Malformación de Chiari I (a)

	No. pacientes CMI n= 126	No. pacientes CMI/SM n= 238	No. pacientes Todos n= 364
Signos y síntomas			
Subjetivo			
Sensitivo			
Parestesias/Hiperestesias	40	175	215
Dolor no radicular	29	131	160
Analgesia o Anestesia	24	123	147
Disestesias	15	91	106
Sentido de posesión pobre	11	71	82
Alteraciones de sensación térmica	3	78	81
Motor			
Debilidad muscular	51	157	208
Espasticidad	16	93	109
Atrofia muscular	3	28	31
Fenómenos Tróficos (b)	15	57	72
Incontinencia Urinaria	9	53	62

Impotencia	3/24	15/51	18/75
Incontinencia Fecal	0	7	7
Objetivo			
Sensitivo			
Analgesia o Anestesia	18	102	120
Pérdida sensitiva disociada	0	72	72
Alteración en el sentido de la posición	5	59	64
Motor			
Debilidad muscular	25	145	170
Alteraciones en la función motora fina	48	113	161
Tono muscular aumentado	8	61	69
Atrofia muscular	1	25	26
Reflejos			
Hiperreflexia	18	107	125
Clonus o Babinsky	7	57	64
Hiporeflexia	1	59	60
Anormalidades tróficas	4	32	36
Pacientes afectados(c)	83	223	306

- (a) CMI, Malformación de Chiari I; SM,iringomielia.
- (b) Incluye extremidad fría, hiperhidrosis, piel lustrosa, gangrena de dedos o pies.
- (c) Los pacientes afectados fueron definidos como aquellos con dos o más síntomas.

Diagnóstico.

El estudio ideal para el diagnóstico de la Malformación de Chiari tipo I es la imagen por resonancia magnética (IMR), dado que esta muestra la anatomía con mejor detalle pudiéndose realizar cálculos morfológicos de la fosa craneal posterior como lo son: 1) la longitud del supraoccipucio, 2) la longitud del clivus, 3) la inclinación del tentorio y la extensión de la herniación cerebelosa. De igual forma se puede realizar una CINE-IMR, en la cual se pueden valorar la velocidad y el flujo del líquido cerebro espinal (2, 13, 17).

Tratamiento.

Múltiples procedimientos quirúrgicos han sido descritos para el manejo de esta patología como lo son la craneotomía suboccipital, siringostomía, bloqueo del óbex, derivación siringosubaracnoideo, derivación ventrículo peritoneal, derivación del cuarto ventrículo al espacio subaracnoideo y resección de amígdalas cerebelosas entre otras; prevaleciendo una gran controversia sobre el tratamiento definitivo para esta patología(2, 7, 9).

En la actualidad, y con la mejor comprensión de la fisiopatología de esta enfermedad, el tratamiento de elección parece ser la craneotomía suboccipital, con resección del arco posterior de C1 con o sin plastía de dura madre, con el objeto de descomprimir las estructuras contenidas en la fosa posterior (1, 4, 9, 10). Se han abandonado el bloqueo del obex con la misma tendencia hacia las derivaciones en general. Alden y colaboradores sugieren a demás la participación de la banda dural del foramen magno en el proceso de compresión por lo que sugieren a demás de la descompresión ósea de la fosa posterior la resección de esta banda fibrosa y en casos necesarios realización de plastía dural (4).

Existe controversia en la asociación de siringomielia a Malformación de Chiari tipo I con respecto al tratamiento del quiste. Hay reportes en los que la descompresión de fosa posterior como único procedimiento quirúrgico ha sido efectiva tanto en la resolución de la malformación como en la

resolución del quiste medular, obteniendo al parecer mejores resultados con la manipulación de las amígdalas cerebelosas, ya sea con coagulación pial de las mismas o con resección. De igual forma diversos autores manejan que en la presencia de quistes extensos medulares obtienen resultados adecuados con la realización de derivación siringosubaracnoidea, asociada o no a la descompresión de la fosa posterior. En contra de la derivación siringosubaracnoidea, se presentan datos con respecto al daño producido por el procedimiento quirúrgico sobre la médula espinal, riesgo de morbilidad elevada y reportes previos en donde la mejoría obtenida no siempre era la esperada. Los reportes que se inclinan hacia la derivación siringosubaracnoidea, se basan por lo general en el tamaño de quiste para dar esta opción como tratamiento quirúrgico, ofreciendo descompresión de fosa posterior a pacientes con quistes de pequeñas dimensiones y derivación del quiste cuando encuentran largas extensiones del mismo, aunque este presente tabicaciones, argumentando la realización de la derivación con mielotomías en la porción más adelgazada de la médula espinal(1, 2, 4, 7, 9, 10, 11, 15, 16).

Se han presentado diversas complicaciones con ambos tipos de tratamiento quirúrgico, entre las cuales se encuentra la presencia de hematoma postoperatorio, fístula de líquido cerebro espinal, meningitis bacteriana o aséptica, pseudomeningocele, ptosis cerebelosa, migración del catéter de derivación, recurrencia o empeoramiento de la sintomatología y recurrencia del quiste (4, 7, 9, 10, 11, 15, 16).

Planteamiento del Problema.

¿Cual debe ser el tratamiento quirúrgico ideal o estándar para los enfermos con Malformación de Chiari tipo I asociada a Siringomielia?

¿Es realmente necesario realizar derivaciones de la cavidad syringomiélica?

Hipótesis.

El manejo quirúrgico de la Malformación de Chiari tipo I asociado a Siringomielia es adecuado y efectivo con la realización de la craneotomía descompresiva suboccipital, durotomía, ascenso amigdalino y plastía de duramadre.

No existe la necesidad de derivar a los pacientes con Malformación de Chiari tipo I asociado a Siringomielia.

Objetivo.

Demostrar la efectividad del tratamiento quirúrgico en esta patología, sin ameritar manejo directo del quiste siringomiélico, en la regresión y control de las cavidades, con mejoría clínica o detención en la progresión del cuadro en los pacientes manejados en el Hospital de Especialidades del Centro Médico Nacional Siglo XXI.

Material y Métodos.

Se incluyeron todos los pacientes con diagnóstico de enfermedad de Chiari tipo I, operados en el servicio de Neurocirugía del Hospital de Especialidades del Centro Médico Nacional Siglo XXI, operados con Craniectomía Suboccipital, resección del arco posterior de C1, ascenso de amígdalas cerebelosas y plastía dural, en un período de tiempo comprendido entre Marzo del 2000 y Mayo del 2004. Se realizó un estudio de casos, de tipo descriptivo, observacional, retrospectivo y transversal. Se incluyeron como variable independiente la presencia del tratamiento quirúrgico y como variable dependiente la evolución de la cavidad siringomiélica. Se excluyeron todos los pacientes que no tuvieron seguimiento mayor a seis meses posterior al evento quirúrgico. Se excluyeron el paciente que no contaban con expediente clínico o radiológico al momento del estudio.

Se presentan 8 pacientes, 7 mujeres y un hombre (Gráfica 1), con diagnóstico de Enfermedad de Chiari tipo I asociada a siringomielia, con edades de presentación de los 20 a los 54 años de edad (Gráfica 2), con una media de 35.12 años y con duración del cuadro clínico previo a su valoración en el servicio de 1 hasta 15 años, con una media de 7 años (tabla 1).

La clínica de los pacientes se caracterizó por la presencia de alteraciones motoras, disociación termoalgésica, cefalea, alteraciones sensitivas, vértigo, datos de nervios craneanos (NC) bajos, como desviación de la lengua, alteraciones de deglución y disfonía (IX, X, XI, y XII), datos

cerebelosos y alteraciones de la marcha. A la exploración física se corrobora la presencia de parestesias, nistagmo, paresias diversas, atrofia, síndromes cerebelosos, Lermite, Romberg, marcha parética, y datos patológicos de NC IX, X, XI, XII (tabla 2).

El tratamiento consistió en realizar con el paciente en decúbito ventral y con la cabeza fija al cabezal de Mayfield, abordaje posterior por la línea media, hasta identificar el arco posterior de C1, extendiéndose el abordaje hacia la región suboccipital media. Posterior a disección de tejidos blandos, se realizó craneotomía suboccipital con resección del arco de C1, respetando las arterias vertebrales de ambos lados. Se realizó durotomía y se identificaron amígdalas cerebelosas, para posteriormente realizar el ascenso amigdalino con coagulación bipolar respetando plano aracnoideo y arterias nutricias del cerebelo (Figuras 1 y 2). En el mismo tiempo quirúrgico, se toma injerto de Fascia Lata, para la realización de plastía dural, la cual se realiza con prolene vascular 5/0, y se prueba impermeabilidad de la misma, para posteriormente suturar por planos hasta piel (Caso ilustrativo 2). Se presentó fístula de líquido cerebroespinal en una paciente, resuelta con catéter subaracnoideo. No se presentaron otras complicaciones trans o postoperatorias en el grupo de pacientes.

Para la evaluación del cuadro clínico y los resultados postoperatorios en cuanto a la evolución del mismo, se utilizó la clasificación propuesta por Bindal, Dunsker y Tew, en la que se asignan 10 puntos a cada signo o síntoma preoperatorio, para asignar en el postoperatorio 0 puntos por desaparición del

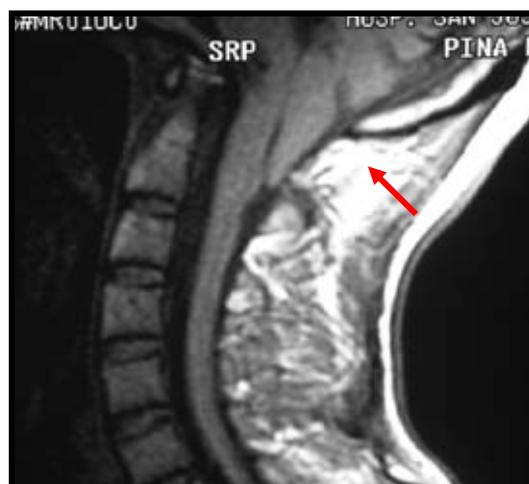
signo o síntoma, 5 puntos por mejoría, 10 puntos si se mantenía sin cambios y 15 puntos si empeoraba (tabla 3). Así mismo se asigna la letra S, a la sintomatología dada por la cavidad siringomiélica, la letra B (por su inicial en inglés "*Brainstem*") a la sintomatología debida al tallo cerebral, la letra A a los asintomáticos, y BS a los de sintomatología mixta (gráfica 3). Los resultados de la valoración pre y postoperatoria de los pacientes presentados se pueden observar en el tabla 4, encontrando mejoría en todos los pacientes sometidos al procedimiento quirúrgico excepto en una paciente con secuelas por TCE asociadas.

Se revisaron los estudios de Imagen por Resonancia Magnética (IRM) pre y postoperatorios de todos los pacientes. En los estudios preoperatorios se corrobora la presencia de Malformación de Chiari tipo I en todos los pacientes, con herniación de las amígdalas cerebelosas por debajo del foramen magno al menos en 5 Mm., encontrando el punto máximo de herniación amigdalino hasta nivel de C2. Se revisaron de igual forma los estudios de IRM postoperatorios, encontrando mejoría de la cavidad siringomiélica en todos los casos, con resolución total en 4 pacientes, discreta cavidad residual en 3 y cavidad residual en 1 paciente.

Presentamos a continuación dos casos ilustrativos que ejemplifican de manera clara el tratamiento y evolución de estos pacientes.

CASO ILUSTRATIVO 1.

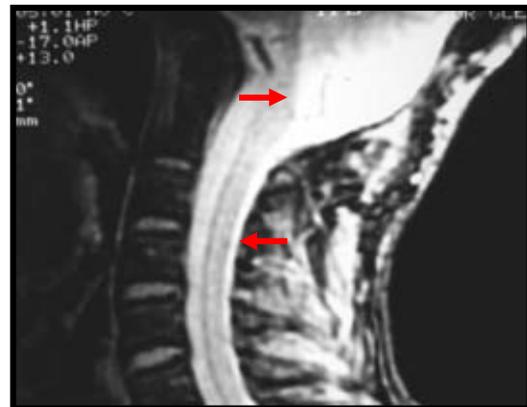
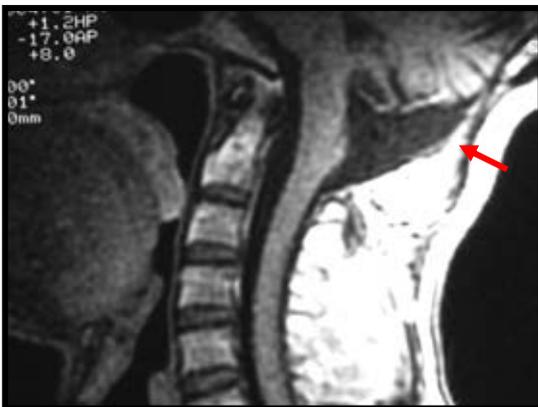
- Hombre de la cuarta década de la vida, con cuadro clínico caracterizado por cefalea, debilidad muscular y parestesias de larga evolución.
- Clasificación preoperatoria Chiari I 30S.
- Clasificación postoperatoria de Chiari I 15S



Estudio de Resonancia Magnética en cortes sagitales T1 y T2, en el cual se puede observar el descenso de las amígdalas cerebelosas por debajo del plano del Foramen Magno, con discreta siringobulbia y siringomielia cervicotorácica.



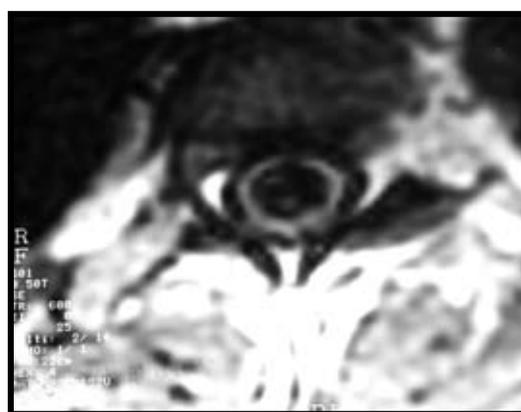
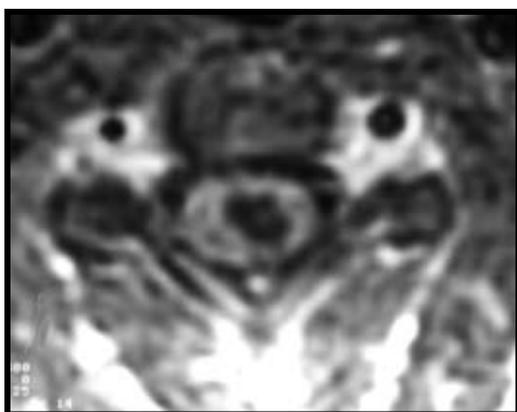
Estudio postoperatorio de tomografía computada con reconstrucción en tercera dimensión que muestra la craneotomía descompresiva con resección del arco posterior de C1.



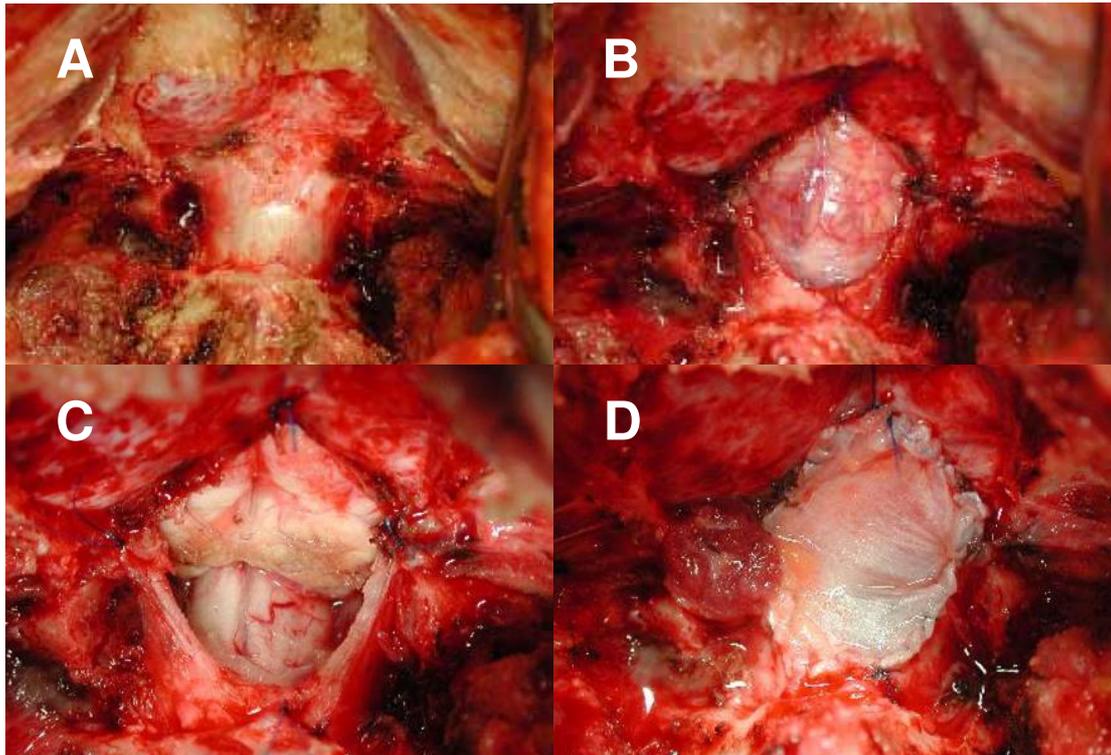
IRM de control en la cual se observa el ascenso de las amígdalas cerebelosas con resolución de lairingobulbia y leve cavidadiringomiélica cervicotorácica.

CASO ILUSTRATIVO 2.

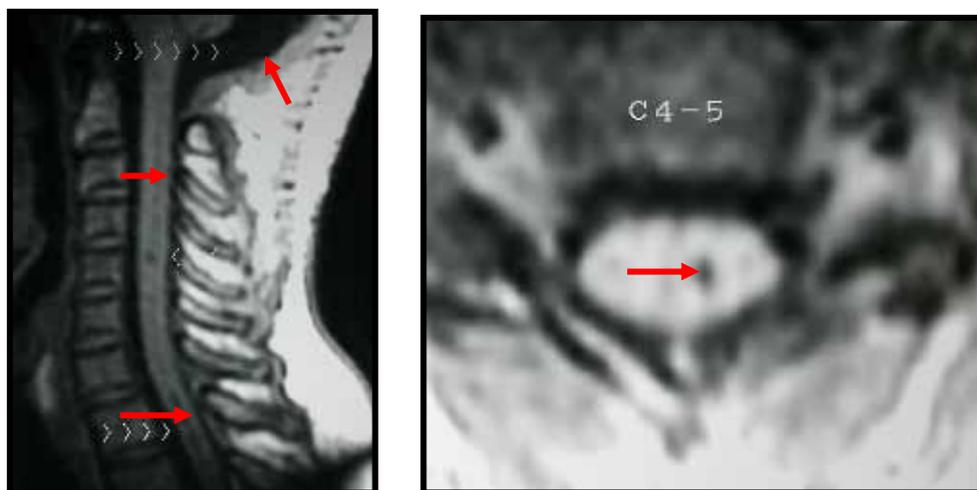
- Paciente del sexo femenino de la quinta década de la vida, con cuadro clínico caracterizado por atrofia muscular, disociación termoalgésica, debilidad muscular y parestesias crónicas
- Clasificación preoperatoria Chiari I 40S.
- Clasificación postoperatoria de Chiari I 20 S.



IRM preoperatoria que muestra presencia de Malformación de Chiari I, con descenso de las amígdalas cerebelosas y presencia de cavidad siringomiélica tabicada cervicotorácica.



Fotografías transoperatorias. **A)** Craniectomía suboccipital con resección del arco posterior de C1. **B)** Apertura dural donde observamos el descenso de las amígdalas cerebelosas. **C)** Ascenso de las amígdalas cerebelosas. **D)** Plastía dural con injerto de Fascia Lata.



IRM de control que muestra resolución de la cavidad siringomiélica cervical y discreto residual a nivel torácico, así como la corroboración por imagen del ascenso amigdalino.

Conclusiones.

La malformación de Chiari I es una patología compleja, en la cual la sintomatología es muy vasta y puede deberse tanto a compresión o afección del tallo cerebral como a efectos dañinos sobre la médula espinal, dadas por compresión o aparición de siringomielia. En la actualidad el tratamiento puede basarse en dos opciones según los reportes más recientes y de acuerdo a la presentación radiológica de la misma. La craneotomía suboccipital con resección del arco posterior de C1, la banda dural del foramen magno, con manipulación o no de las amígdalas cerebelosas como una opción, en la que de acuerdo a la fisiopatología descrita por Oldfield, al momento de aliviar la compresión sobre estructuras de la fosa posterior debiera ser suficiente para el manejo de esta patología, inclusive con la presencia de siringomielia y la derivación siringosubaracnoidea, como la otra opción, asociada o no a descompresión de fosa posterior, como método de descompresión para grandes quistes medulares, representan el armamento para el manejo de esta patología, aunque aún falta mayor seguimiento y estudio de los resultados para normar una conducta universal.

Nosotros proponemos la realización de craneotomía suboccipital con resección del arco posterior de C1, ascenso amigdalino y plastía dural, como el tratamiento quirúrgico inicial para la Malformación de Chiari tipo I asociada a siringomielia, con resultados favorables tanto en el aspecto clínico como en el radiológico, aunque es preciso realizar un estudio con mayor número de casos y llevar el control de los pacientes a un mayor plazo de tiempo.

TABLA 1.

Sexo	Edad	Presentación
Femenino	30 años	15 años
Femenino	20 años	2 años
Femenino	54 años	4 años
Femenino	47 años	5 años
Femenino	45 años	1 años
Femenino	34 años	2 años
Masculino	36 años	6 años
Femenino	45 años	3 años

TABLA 2.

SIGNOS	No.	SÍNTOMAS	No.
Nistagmus	4	Cefalea	5
Paresias diversas	7	Vértigo	2
Romberg	1	Disociación Termoalgésica	5
Marcha Parética	2	Cervicodorsalgia	2
Atrofia	3	Parestesias	5
Lermitte	1	Alteraciones de Fuerza	7
Síndrome Cerebeloso	2	Alteraciones de la Marcha	2
NC IX, X, XI, XII	2	Disfonía	1
Alteraciones Sensitivas	5	Disfagia	2

TABLA 3.

VALORACION PREOPERATORIA

- Chiari I A.- pacientes asintomáticos.
- Chiari I B.- datos de compresión de tallo.
- Chiari I S.- síntomas debidos a siringomielia.

**10 puntos por cada signo o síntoma preoperatorio.*

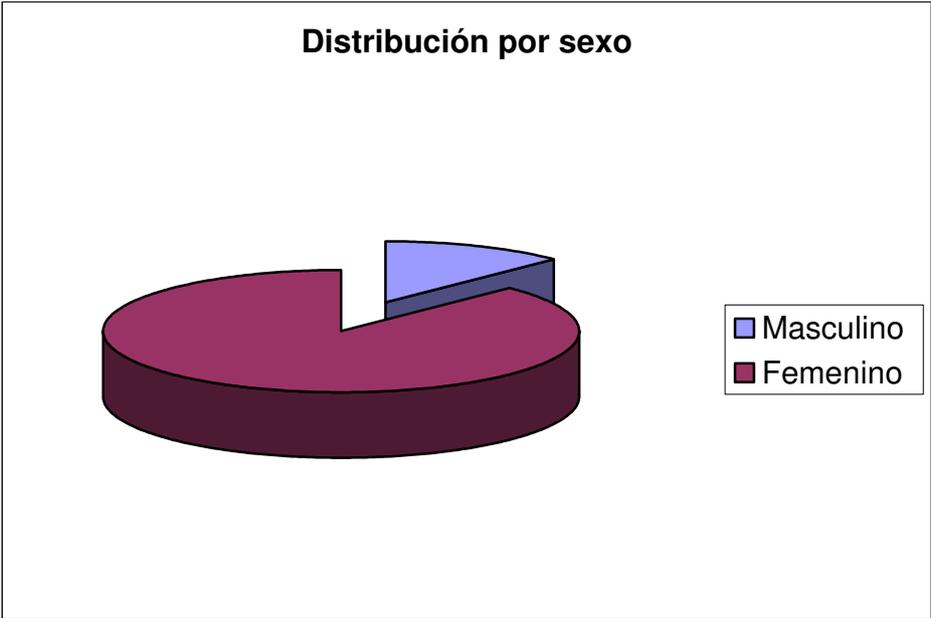
VALORACION POSTOPERATORIO

- Cero.- resolución de signos y síntomas.
- Cinco.- mejoría de signos y síntomas.
- Diez.- sin cambios.
- Quince.- aumento de signos y síntomas.

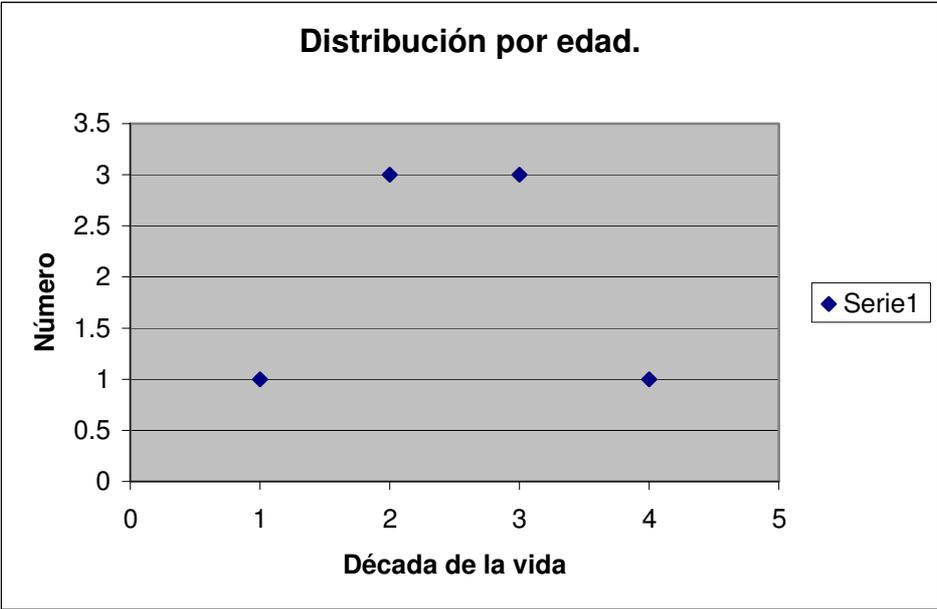
Tomado de Bindal AK, Dunsker SB, Tew JM. Chiari I Malformation: clasiffication and managment. Neurosurgery 37;1069-1074, 1995.

TABLA 4.

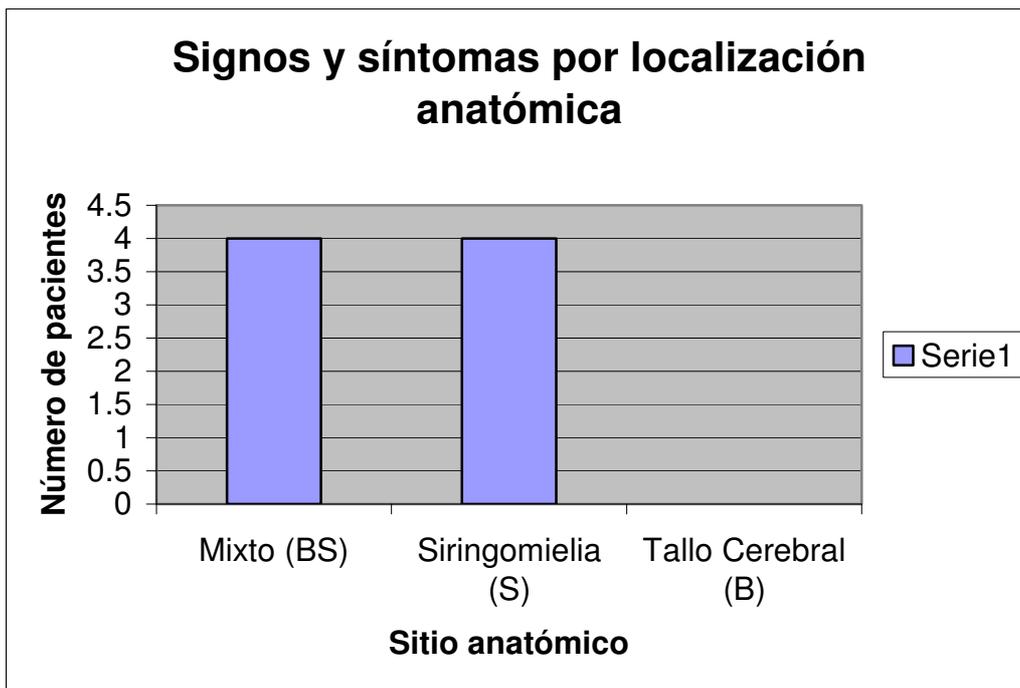
Sexo	Edad	Clasificación preoperatoria	Clasificación postoperatoria	IRM Siringomielia preoperatoria	IRM Siringomielia postoperatoria
F	30	30 BS	30 BS	C2-T10	Residual
F	20	50 BS	25 BS	Siringobulbia	Residual leve
F	54	50 BS	25 BS	C7-T4	Resuelto
F	47	20 S	5 S	C2-T9	Resuelto
F	45	20S	10 S	Cervical	Resuelto
F	34	40 BS	0	Cervicotorácica	Residual leve
M	36	30 S	15 S	Cervicotorácica	Resuelto
F	45	40 S	20 S	C2-T3	Residual leve



GRÁFICA 1.



GRÁFICA 2.



GRÁFICA 3.

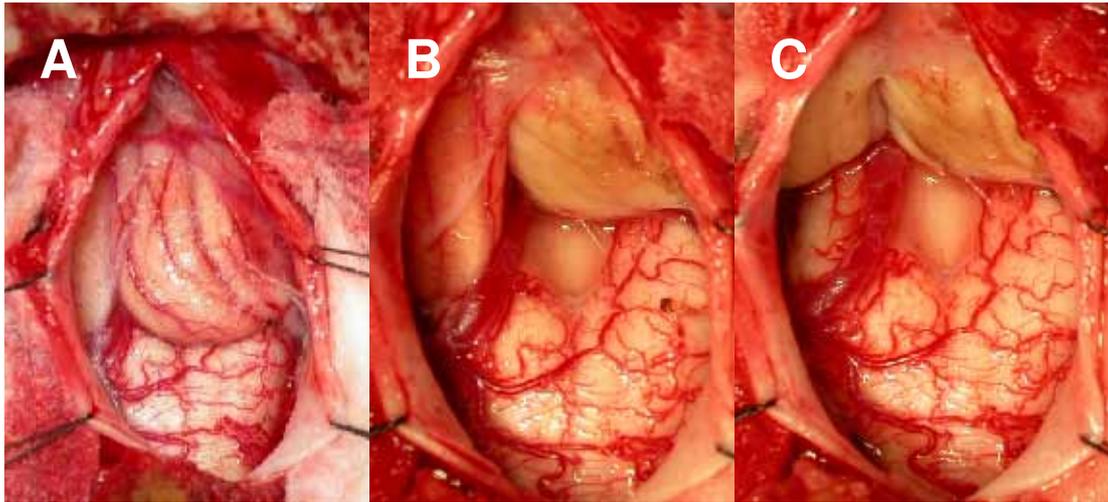


FIGURA 1.- **A)** Apertura dural mostrando las amígdalas cerebelosas y la craneotomía suboccipital. **B)** Ascenso de la amígdala cerebelosa del lado derecho, respetando la circulación arterial cerebelosa y encontrando el Obex. **C)** Mostrando el ascenso de ambas amígdalas cerebelosas.

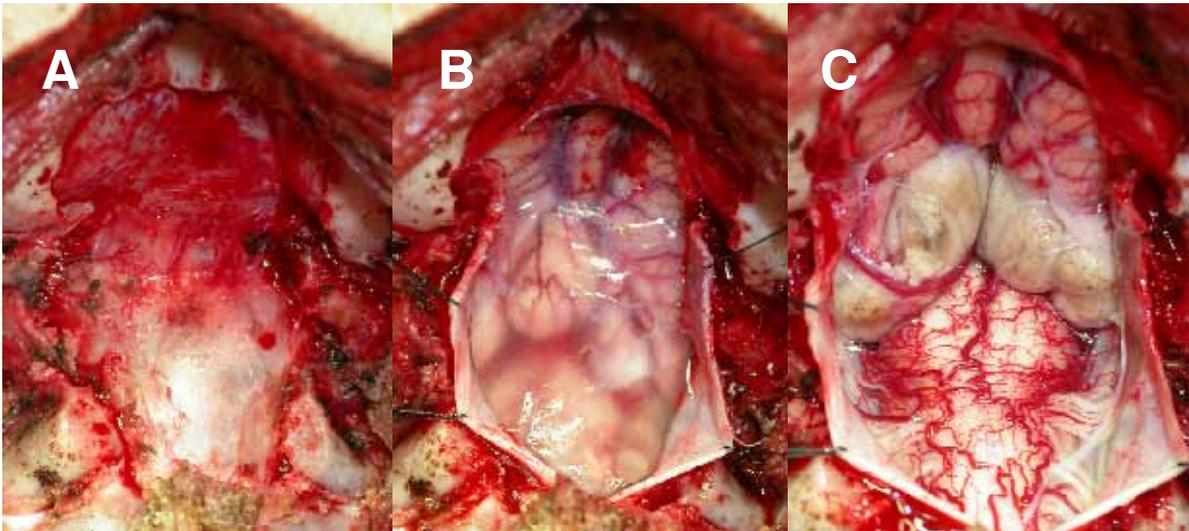


FIGURA 2.- **A)** Craneotomía suboccipital con resección del arco posterior de C1. **B)** Apertura dural mostrando el descenso de las amígdalas cerebelosas. **C)** Ascenso de amígdalas cerebelosas, respetando plano aracnoideo.

Bibliografía.

1. Dones J, De Jesús O, Colen CB, Toledo M, Delgado M. Clinical outcomes in patients with Chiari I malformation: a review of 27 cases. *Surg Neurol* 2003;60:142-8.
2. Hida K, Iwasaki Y, Koyangi I, Abe H. Pediatric Syringomyelia with Chiari Malformation: its clinical characteristics and surgical outcomes. *Surg Neurol* 1999;51:383-91.
3. Hadley DM. The Chiari Malformations. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2002;72(Suppl II):ii38-ii40.
4. Alden TD, Ojemann JG, Park TS. Surgical treatments of Chiari I Malformations: indications and approaches. *Neurosurg Focus* 2001;11(1): Art 2.
5. Bejjani GK. Definition of the adult Chiari Malformation: a brief historical overview. *Neurosurg Focus* 2001; 11(1): Art 1.
6. Oldfield EH, Muraszko K, Shawker TH, Patronas NJ. Pathophysiology of Syringomyelia associated with Chiari I Malformation of the cerebellar tonsils. *J Neurosurg* 80:3-15, 1994.
7. Lazareff JA, Galarza M, Gravory T, Spinks TJ. Tonsillectomy without craniectomy for the management of infantile Chiari I Malformation. *J Neurosurg* 97:1018-1022, 2002.
8. Hollylt, Batzdoerfu. Management of cerebellar ptosis following craniocervical junction decompression for Chiari I Malformation. *J Neurosurg* 94:21-26, 2001.
9. Mushi I, Freeman D, Stine-Reyes R, Weirbka, Hekmatpanah J, Brown F. Effects of posterior fossa decompression with or without duraplasty on Chiari Malformation-Associated hydromyelia. *Neurosurgery* 46:1384-1390, 2000.
10. Bindal AK, Dunsker SB, Tew JM. Chiari I Malformation: classification and management. *Neurosurgery* 37:1069-1074, 1995.
11. Alzate JC, Kothbauer KF, Jallo GI, Epstein FJ. Treatment of Chiari type I in patients with and without syringomyelia: a consecutive series of 66 cases. *Neurosurg Focus* 2001 11 (1): Art 3.
12. Nishizawa S, Yokoyama T, Yakota N, Tokuyama T, Ohta S. Incidentally identified syringomyelia associated with Chiari I Malformations: Is early interventionally surgery necessary?. *Neurosurgery* 49:637-641, 2001.
13. Milhorat T, Chou MW, Trinidad EM, Kula MW, Mandell M, Wolpert C, Speer M. Chiari I Malformation redefined: Clinical and radiographic findings for 364 symptomatic patients. *Neurosurgery* 44:1005-1016, 1999.
14. Stovner LJ, Rinck P. Syringomyelia in Chiari Malformation: Relation to extent of cerebellar tissue herniation. *Neurosurgery* 31; 913-917, 1992.
15. Hida K, Iwasaki Y, Koyanagi I, Sawamura Y, Abe H. Surgical indication and results of foramen magnum decompression versus syringosubarachnoid shunting for syringomyelia associated with Chiari I malformation. *Neurosurgery* 37; 673-679, 1995.

16. Iwasaki Y, Hida K, Kayanagi I, Abe H. Reevaluation of syringosubarachnoid shunt for syringomyelia with Chiari malformation. *Neurosurgery* 46; 407-413, 2000.
17. Armonda RA, Citrin ChM, Foley KT, Ellenbogen RG. Quantitative Cine-mode Magnetic Resonance Imaging of Chiari I malformations : Ananalysis of cerebrospinal fluid dynamics. *Neurosurgery* 35; 214-224, 1994.