

112324
2es. 4



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE MEXICO
FACULTAD DE MEDICINA

DERIVACION SIRINGOPERITONEAL O SIRINGO-
PLEURAL COMO TRATAMIENTO DE LA
SIRINGOMIELIA.

Vº Bº
[Signature]

T E S I S
QUE PARA OBTENER EL GRADO DE
ESPECIALISTA EN NEUROCIRUGIA
P R E S E N T A :
FRANCISCO JAVIER LOPEZ VEGA



JEFATURA DE ENSEÑANZA E INVESTIGACION
HOSPITAL DE ESPECIALIDADES
M. La Raza

Director de la Tesis: Dr. José Antonio García Rentería
Profesor del Curso: Dr. Ignacio Madrazo Navarro

Vº Bº
[Signature]

México, D. F.

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN
[Signature]

1985



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.

INDICE

INTRODUCCION	
GENERALIDADES	1
ETIOPATOGENIA	5
HIPOTESIS	12
MATERIAL Y METODOS	13
DISCUSION	23
REFERENCIAS	30

DERIVACION SIRINGOPERITONEAL O SIRINGOPLEURAL COMO

TRATAMIENTO DE LA SIRINGOMIELIA

INTRODUCCION

La siringomielia es el resultado de la cavitación de la médula espinal, la cual puede extenderse en diversos segmentos metaméricos, siendo el segmento cervicotorácico el que se afecta con mayor frecuencia.

La etiopatogenia de ésta cavidad medular y su tratamiento han permanecido en controversia durante las últimas 3 décadas, ya que los resultados obtenidos con los diferentes tipos de manejo hasta ahora practicados son contradictorios e inciertos.

Nuestro grupo de trabajo ha tomado en cuenta los posibles mecanismos patogénicos del padecimiento, para intentar un tratamiento con bases hidrodinámicas y obtener mejores resultados. Proponemos la derivación siringoperitoneal o la siringopleural como tratamiento de la siringomielia. Con estos métodos se han tratado a 7 pacientes y los resultados hasta ahora obtenidos son favorables.

GENERALIDADES

El término siringomielia fue acuñado por Oliver en 1837, de las raíces griegas " siringo " que significa tubo o flauta y de " mielia " médula.

El primer caso reportado de siringomielia fue en el año de -- 1564 por Etienne (18) quien estableció la correlación anatomopatológica en el caso de un paciente. La siringomielia ha sido considerada desde entonces como una enfermedad degenerativa del sistema nervioso, similar a la esclerosis múltiple, leucodistrofias, disrrafismos, etc. A partir de Gardner en 1965, quien realizó una comunicación con la cual trató de explicar la etiopatogenia del padacimiento, y ésta cambió radicalmente en su conceptualización y ya no se le cataloga como una enfermedad degenerativa, sino como un padecimiento que tiene un comportamiento netamente hidrodinámico.-- En la actualidad se le considera un síndrome, por lo tanto, susceptible de ser causado por diversas etiologías; se pueden dividir en 3 grupos:

a) Tipo hidromielia, la cavidad es central, está en continuidad -- con el espéndimo, o bien, tabicada, con líquido cefalorraquídeo-- (LCR) en su interior, dilatando la médula, pudiendo ofrecer un aspecto clínico-radiológico tumoral. Su origen es congénito.

- b) Tipo glial, la cavidad suele estar situada por detrás del epéndimo y su pared está formada por una capa externa de neuroglía fibrilar, y por una interna con elementos de desintegración celular, existiendo en su interior residuos protoplasmáticos, a veces relieves papilomatosos de células ependimarias. Se considera secundaria a un diarrafismo.
- c) Otros tipos. Existen también en el tipo post mielítico, y -- entonces la siringomielia no es más que una cicatriz de origen traumático; el tipo paquimeningítico, debido a un engrosamiento dural inflamatorio que se comporta con retracciones y trombosis vasculares con mielomielocis secundaria.

El crecimiento de la cavidad y la gliosis son la causa de la compresión secundaria de las astas anteriores de la médula espinal, con la atrofia secundaria de las neuronas y produce la parálisis de neurona motora inferior presente en la enfermedad; además las fibras que conducen las modalidades sensitivas de dolor y temperatura que cruzan delante y detrás del epéndimo se ven afectadas siendo la causa de la llamada disociación termalgesico. La vía piramidal también se encuentra afectada por la compresión existente dentro de la cavidad.

El padecimiento afecta principalmente a varones entre los 20-

y los 40 años de edad. Las manifestaciones clínicas son muy características y consisten sobre todo, en parálisis motora, singulares deficiencias de la sensibilidad y trastornos tróficos y vasomotores. En concordancia con la topografía mas frecuente de presentación, - la médula cervical, el proceso comienza con debilidad y mas tarde parálisis y atrofia de los músculos pequeños de la mano con aplangamiento de regiones tenar e hipotenar; presencia de cicatrices, secuelas de quemaduras y heridas indoloras. La mano siringomiélica es muy típica y tiende a adoptar la forma de garra cubital. Los músculos afectados presentan contracciones fibrilares y reacción de degeneración detectadas en la electromiografía. Los efectos de la sensibilidad son muy característicos y consisten en la pérdida de la sensibilidad al dolor y temperatura (analgesia y termoanestesia) con conservación del tacto y la sensibilidad profunda. Es la llamada disociación termoalgésica que reviste una disposición segmentaria. A consecuencia de la pérdida de la sensibilidad al dolor y temperatura, suelen producirse quemaduras y heridas en las zonas anestésicas y graves trastornos tróficos. Hay afección del tejido óseo en forma de artropatías como las que se presentan en las tabes, solo que a diferencia de ésta, en la siringomielia se presentan a menudo en hombro y codo, con grandes proliferaciones -

óseas. Con frecuencia existen xifosis y escoliosis de la columna-cervico torácica. Cuando se afecta el bulbo raquídeo, sobrevienen fenómenos similares a los de la parálisis bulbar, la mayoría de -- las veces unilaterales o por lo menos asimétricas como son: Atr--
fia de la lengua, parálisis del trapacio, anestesia en la región --
trigeminal, parálisis del recurrente y a veces síndrome de Horner. Las extremidades inferiores pueden permanecer sin ser afectadas du--
rante mucho tiempo, siendo posible efectuar la marcha perfectamen--
te. Los esfínteres suelen no estar tomados y el examen del LCR es normal.

La evolución del padecimiento es crónica y lentamente progresiva, con períodos de remisiones y exacerbaciones, pero habitual--
mente termina con una cuadriparesia y los pacientes fallecen de --
enfermedades intercurrentes.

ETIOPATOGENIA

La idea que la etiopatogenia de la siringomielia está relacionada a anomalías congénitas o adquiridas de la unión craneovertebral, con interferencia en la circulación del LCR, lo que es aceptado por la mayoría de los neurocirujanos. Esto se debe a que en 1965 Gardner (10) describió la llamada teoría hidrodinámica para explicar la siringomielia. El punto de partida se inicia con una alteración en la vida uterina durante la cual persiste una sobredistensión del tubo neural, que es una ramificación diverticular originada en el canal central del epéndimo y que comunica con el IV ventrículo, al paso del tiempo va disecando a lo largo a la médula espinal; siguiendo la dirección de las fibras nerviosas, que es donde se encuentra la menor resistencia a la hidrodisección. Durante el resto de la vida ésta cavidad se va llenando de LCR proveniente del IV ventrículo, el cual a su vez no se desarrolla adecuadamente por una malformación en la unión craneovertebral (Chiari, Dandy Walker, etc.) que obataculiza la circulación de LCR desde el IV ventrículo hacia las cisternas basales, acompañándose comúnmente de hidrocefalia. El crecimiento de la cavidad siringomielica se explica por la entrada forzada de LCR por un mecanismo de martillo arterial originado en los plexos coroideas. (FIGURA 1)

Esta teoría puede ser verdadera para las siringomielias secundarias o malformaciones congénitas de la unión craneovertebral, pero existen otras causas que producen la siringomielia, como son la presencia de tumores, post traumáticas, post mielíticas, etc. (14) (17). La teoría del Dr. Gardner no explica estos tipos de siringomielia por lo que otros autores como Ball (1) y Williams (24) (25) (26) realizan estudios experimentales, con cuyos resultados intentan explicar la etiopatogenia del padecimiento y el crecimiento de la cavidad siringomielica.

Ball encuentra que la comunicación del IV ventrículo con la cavidad siringomielica es filiforme y trata de explicar la producción y crecimiento de la cavidad siringomielica a partir del líquido producido en los espacios de Virchow Robin, ésta dilatación se debe a que hay un incremento de la presión del LCR que los mantiene dilatados, formándose una especie de trasudado similar al LCR.- Este incremento posiblemente sea dado por un aumento de la presión de drenaje venoso. El líquido extracelular secretado al espacio intersticial se va uniendo, y poco a poco va formando la cavidad. Posteriormente se siguen sumando incrementos súbitos de la presión toracoabdominal durante muchos momentos en el día, secundarios a esfuerzos como tos, constipación intestinal, etc. esta teoría es

parcialmente corroborado por el hecho de que los pacientes con siringomielia después de realizar un esfuerzo en el cual hay un incremento de la presión toracoabdominal la sintomatología puede agravarse.

Williams (25) (26) está de acuerdo con la teoría del paso del líquido por los espacios de Virchow Robin desde el espacio subaracnoideo hacia la médula, pero no está de acuerdo con la teoría de Gardner del martilleo por las pulsaciones arteriales de los plexos coroideos, ya que la comunicación de la cavidad siringomielica con el IV ventrículo es muy estrecha para que transmita el pulso de los plexos coroideos. Williams en el año de 1972 desarrolló un modelo experimental que consiste en un tubo flácido conteniendo líquido, el cual es sometido a una presión de tipo pulsátil, la energía impuesta a las paredes es uniforme de manera que no se observan cambios de presión entre el interior y el exterior, pero si en forma repentina se aumenta en un extremo del tubo la presión se produce una ola de líquido que pasa de un extremo a otro. En forma similar puede ocurrir con el aumento de la presión toracoabdominal que es transmitida al espacio subaracnoideo en el momento de la tos o del pujo y éste sea el mecanismo de crecimiento de la cavidad siringomielica.

En 1920 Hall (11) realizó un modelo experimental en perros, de hidrocefalia y siringomielia por inyección cisternal de Caolin. Este autor midió las presiones intraventricular, del espacio subaracnoideo y de la cavidad siringomiélica bajo diferentes circunstancias, siendo los principales resultados los siguientes:

- a) En condiciones basales la presión registrada en la cavidad siringomiélica es superior a la del sistema ventricular en aproximadamente 3-4 Us torr. (FIGURA 2)
- b) Se obtuvo un registro con características especiales durante el ciclo respiratorio, existiendo en los tres espacios una diferencia entre la cima y el valle, de las ondas de registro, de 3.4-Us Torr.
- c) Se encontró una presión durante la pulsación arterial de 0.5 Us Torr. dentro del ventrículo y en espacio subaracnoideo, pero en la cavidad siringomiélica éste pulso era imperceptible.
- d) La elevación de la presión intracraneal a 31.7 Us Torr, elevó la presión dentro de la cavidad siringomiélica a 31.2 Us Torr - en un lapso de tiempo de 0.2 a 16 segundos, pero al disminuir la presión intracraneal la presión dentro de la cavidad siringomiélica tardó mucho más tiempo en volver a la basal (FIGURA 3)
- e) La ligadura del seno dural, distal a la siringomielia, produce-

la pérdida del patrón de registro durante el ciclo respiratorio dentro de la cavidad siringomiélica.

f) Se elevó la presión dentro de la cavidad siringomiélica a 40 Ue Torr por medio de la inyección de azul de metileno; con lo que la presión intraventricular permaneció sin cambios, pero se pudo obtener LCR de los ventrículos con azul de metileno.

Con estos resultados el autor pudo concluir que existe un mecanismo de válvula entre el sistema ventricular y la cavidad siringomiélica, el cual hasta la actualidad anatómicamente no se ha definido, pero éste mecanismo valvular es incompleto como se demostró con el paso de azul de metileno del sirinx hacia los ventrículos, pero existe predominio del paso de líquido del IV ventrículo hacia la cavidad siringomiélica, ya que la presión de ésta cavidad persiste en niveles mas elevados, que en los ventrículos.

Descarta por completo la teoría del martilleo por el pulso arterial propuesta por Gardner por la demostración descrita en el inciso C.

Se demuestra una relación entre la presión del espacio subaracnoideo con la de la cavidad siringomiélica al perderse el registro del patrón respiratorio con la ligadura distal del saco dural.

Con las teorías descritas anteriormente, podemos puntualizar-

dependiendo de la etiología de la siringomielia que puede existir o no con una malformación de la unión craneovertebral. Por otro lado puede existir también la cavidad sin comunicación con el IV ventrículo. El crecimiento de la siringomielia depende básicamente del aumento de la presión en el sirinx durante el esfuerzo como son la tos, el pujo, etc. Como factor común se encuentra el comportamiento hidrodinámico de la cavidad siringomiélica, que es la causa de las manifestaciones clínicas. (FIGURA 4)

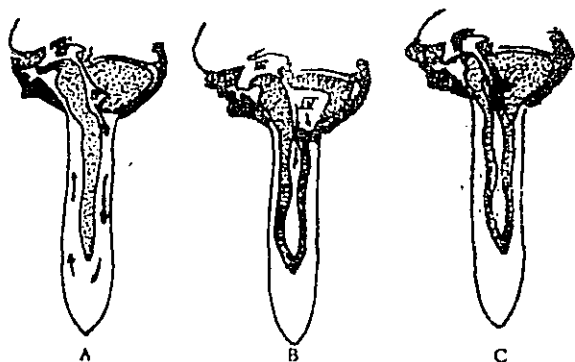


FIGURA 1.- A: esquema que muestra la circulación normal de LCR
 B: malformación en la unión craneo vertebral que no permite la circulación de LCR del IV ventrículo al espacio subaracnoideo espinal ; formación de la cavidad siringomielica.

C: Siringobulbia.

SIRINGOMIELIA

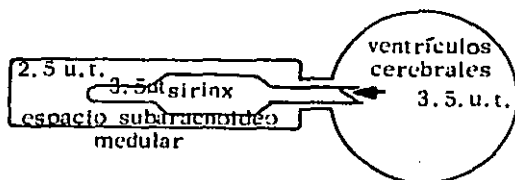


FIGURA 2.- Esquema que muestra la relacion de los tres espacios. Las cifras anotadas en la figura son el resultado de la diferencia entre cima y valle de las ondas de registro ; es importante mencionar que como se explica en el texto, las presiones dentro de la cavidad siringomielica eran mayores a las intra ventriculares .

SIRINGOMIELIA

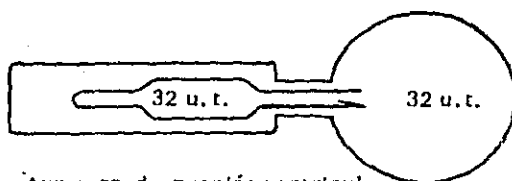
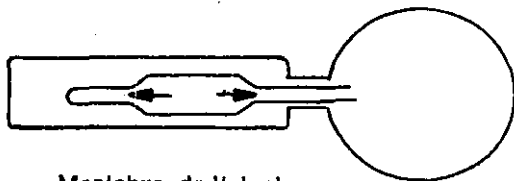


FIGURA 3.- El aumento de la presión intraventricular aumenta rápidamente la presión dentro de la cavidad sirin-gomielica.

SIRINGOMIELIA



Maniobra de Valsalva
Se produce aumento de presión rostral y caudal, aumenta las dimensiones del siringx.

FIGURA 4.

HIPOTESIS

Tomando en cuenta que lairingomielia tiene un comportamiento hidrodinámico, se propone como tratamiento la derivación airin-goperitoneal o airingopleural, para que la cavidad airingomiélica se colapse y los cambios de presión provenientes del espacio subaracnoideo no se transmitan a ésta cavidad evitando así su creci-miento; secundario a este colapso, dar la oportunidad de producir una mejoría clínica duradera en comparación a las otras formas de manejo conocidas hasta la actualidad.

MATERIAL Y METODOS

Desde diciembre de 1981 hasta octubre de 1984 se han realizado en el Servicio de Neurocirugía del Hospital de Especialidades del Centro Médico la Raza, 7 intervenciones quirúrgicas para derivación de la cavidad siringomiélica en 7 pacientes con éste padecimiento, a 3 de ellos a la cavidad peritoneal y 4 a la pleural. A todos los pacientes se les practicó examen clínico-neurológico completo, estudios radiográficos simples de cráneo y raquis, mielografía, tomografía computada de columna vertebral y craneal así como electromiografía pre y postoperatoria. En seis de los pacientes se realizó el diagnóstico preoperatoriamente, en un paciente fue un hallazgo transoperatorio.

En 5 pacientes se implantó un sistema Hakim de muy baja presión 5-12 mm de H_2O ; tres de estos pacientes se derivaron al peritoneo y los otros dos a la pleura. A otros dos pacientes más solo se colocó un tubo de silastic hasta la cavidad pleural. (FIGURAS - 5 y 6)

La técnica operatoria para efectuar el procedimiento fue la siguiente:

Se procedió a realizar una laminectomía en el nivel en que se había diagnosticado previamente a la siringomielia, con la apertura

de la duramadre y la exposición de la médula espinal; por medio de una mielotomía dorsolateral entre la emergencia de dos raíces, se introduce un catéter muy fino en dirección caudal, dicho catéter cuenta con múltiples perforaciones y por medio de él también se realiza la sirinografía transoperatoria utilizando metrizamida como medio de contraste. Posteriormente se realizan las conexiones del sistema y se fija éste a la musculatura paravertebral, se cierra la duramadre en forma hermética para evitar fugas; por medio de tunelización subcutánea se lleva el extremo distal ya sea a la cavidad peritoneal o a la pleural.

La evaluación de los resultados se realizó bajo el siguiente esquema:

Excelente.- Cuando existe mejoría tanto de la sensibilidad como de la fuerza y tónus muscular. Datos de reinervación en la electromiografía.

Buena.- Cuando existe mejoría de la sensibilidad y subjetivamente de la fuerza. Sin cambios en los controles electromiográficos.

Regular.- Cuando no hubo ninguna mejoría clínica ni en los controles electromiográficos.

Mala.- Mayor deterioro clínico posterior al procedimiento quirúrgico.

FIGURA 5.- Derivación siringoperitoneal. Nótese la dirección caudal del cateter dentro del sirinx.

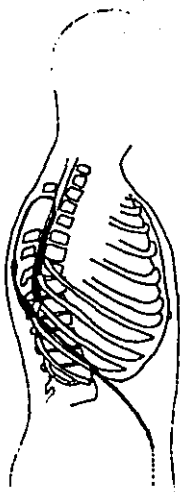
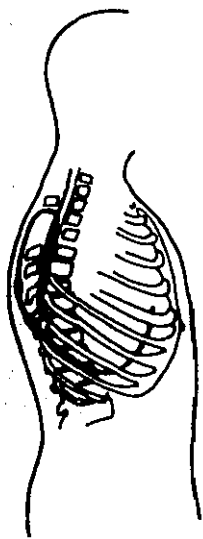


FIGURA 6.-

Derivación siringopleural.

Se presentan los resúmenes de los 7 casos a continuación:

Caso 1. Femenino de 33 años de edad, sin antecedentes de traumatismo previo. Inició con disminución de la fuerza muscular y alteraciones de la sensibilidad de ambas manos 3 años previos a su ingreso.

En el examen neurológico se le encontró con atrofia muscular de las regiones tenar e hipotenar en ambas manos, así como disminución de la fuerza muscular y los reflejos radial y cubital estaban ausentes bilateralmente. Disociación termoalgésica de C6 a T4 bilateral. En la mielografía se encontró un ensanchamiento de la columna de medio de contraste de C6 y C7. (FOTOCRAFIA 1) La tomografía computada de columna cervical demostró una cavidad de C6 a T5. La electromiografía con datos de deservación en relación con siringomielia. Se procedió a efectuar una derivación siringoperitoneal con sistema de Hakim de muy baja presión, en enero de 1982. Desde el primer día postoperatorio la paciente manifestó mejoría de la fuerza muscular y desde el segundo día podía discriminar el calor y el frío. La paciente ha recobrado la sensibilidad, parte del trofismo muscular, la fuerza es casi normal y los controles electromiográficos muestran datos de reinervación. Esto hace que se clasifique el resultado como excelente.

Caso 2. Femenino de 32 años de edad sin antecedente traumático. - Cuatro años de evolución con disminución de la fuerza muscular y sensibilidad para el dolor y temperatura en la mano derecha.

En el exámen clínico se le encontró atrofia muscular y disminución de la fuerza muscular de la mano derecha, los reflejos radial y cubital abolidos, disociación termoalgésica de T1-T4 del lado derecho. La mielografía mostró un bloqueo parcial de T1 del lado derecho, (FOTOGRAFIA 2) y la tomografía computada, cavidad medular del lado derecho de C6-T4. La electromiografía datos de denervación en relación con la siringomielia. En febrero de 1982 se realizó una derivación siringoperitoneal con sistema Hakim de muy-baja presión. Desde los primeros días postoperatorios la paciente presentó rapidamente mejoría de su déficit neurológico. A los 3 años postoperatorios ha mejorado considerablemente la atrofia y la fuerza muscular y se ha recuperado totalmente la sensibilidad. Los controles electromiográficos muestran datos de reinervación. El resultado se califica como excelente.

Caso 3. Masculino de 63 años de edad originario del Estado de Veracruz con antecedentes de traumatismo en región cervical 30 años -- antes con fractura de la 4a. vértebra cervical, ignorándose su manejo. 10 años después del traumatismo notó disminución progresiva-

de la fuerza muscular de la mano derecha y posteriormente también la izquierda, 3 años antes de su ingreso presente cuadriparesia y trastornos de esfínteres. En el examen clínico neurológico el paciente mostró atrofia muscular generalizada, cuadriparesia fláccida, zonas de anestesia en parches de T2-T12 bilateral y anestesia de C6-T1 bilateral. La mielografía mostró un bloqueo a nivel C6-C7.- No se practicó Tomografía. La electromiografía con datos de desnervación en relación con siringomielia. Se realizó una derivación siringoperitoneal con sistema Hakim de muy baja presión. La evolución postoperatoria fue satisfactoria ya que presentó mejoría de la sensibilidad. La cuadriparesia no mejoró. El paciente fue dado de alta en buenas condiciones y se envió a su ciudad de origen. Dos meses después el paciente falleció por un cuadro neumónico, -- siendo atendido en su ciudad, no pudiendo obtener mayor cantidad de datos objetivos de sus resultados, por lo que calificamos su resultado como regular.

Caso 4. Femenino de 31 años de edad, sin antecedente traumático. - En 1980 notó la presencia de parestesias en miembro torácico izquierdo, disminución de la fuerza muscular del mismo, mejorando notablemente con manejo de medicina física y rehabilitación. En 1981 con dolor cervical bajo muy intenso, cedía a analgésicos comunes, y

se presentó la paresia del miembro torácico derecho la cual se incrementó notablemente en los 6 meses siguientes. En enero de 1983 se inició su estudio en nuestro servicio y en el examen clínico -- neurológico se le encontró la paresia de -2 en miotomas de C6-C8 - bilateral, hipotrofia de músculos interóseos, de regiones tenar e-hipotenar bilateral con predominio derecho, hipoestesia en parches en miembro torácico sin patrón dermatómico definido. En el estudio electromiográfico se encontraron datos de deservación en relación con lairingomielia. La mielografía mostró un ensanchamiento de la columna de contraste de C4-C7 con aumento importante de la distancia interpedicular. En mayo de 1983 se le practicó derivacióniringopleural con sistema de Hakim de muy baja presión. Presentó mejoría desde el primer día postoperatorio y el estudio electromiográfico de control presentó disminución de los datos de deservación en relación con el practicado preoperatoriamente. En forma concomitante la paciente había presentado cefalea, trastornos menstruales y en alguna ocasión galactorrea por lo que se realizaron radiografías simples de cráneo encontrando aumento de los diámetros de la silla turca. Se le practicó una tomografía axial computada la cual reveló la existencia de hidrocéfalia supratentorial y una lesión quística temporal derecha. Las reacciones séricas y-

en LCR para la búsqueda de anticuerpos anticisticerco fueron positivas. Se le manejó con derivación ventriculoperitoneal con sistema de Hakim de media presión y tratamiento completo con praziquantel. A los 16 meses de la derivación siringopleural lo paciente refiere nuevamente paresia de ambas manos. Se realiza una siringografía transevalvular, la cual mostró que hay colapso de la cavidad siringomiélica. La electromiografía mostró datos de reinervación. El resultado se calificó como excelente.

Caso 5. Masculino de 16 años de edad sin antecedente traumático -- previo, padeció otitis media en diversas ocasiones llegando a requerir mastoidectomía bilateral.

Tres años antes de su ingreso había sufrido quemaduras de las manos sin presentar dolor, así como disminución de la fuerza, la cual había sido progresiva y dificultad para la deambulación, de un año de evolución. En el examen clínico se le encontró con atrofia tenar e hipotenar de ambas manos las cuales permanecían en posición de garra. Cuadriparesia que lo imposibilitaba para la deambulación y disociación termoalgéica de C2 a T1 bilateral, arreflexia miotática generalizada y una xifoescoliosis cervicotorácica. Las radiografías simples mostraron la xifoescoliosis y aumento de la distancia interpedicular C5 y C6. La mielografía mostró un en-

sanchamiento medular y un bloqueo parcial a nivel de T10-T11. La electromiografía con datos de denervación en relación con siringomielia. En septiembre de 1983 se le practicó derivación siringopleural con tubo de silástico. En el transoperatorio se practicó una siringografía con metrizamida, la cual mostró una cavidad desde C2 hasta T11. Presentó una franca mejoría de la sensibilidad y en la fuerza muscular, los controles electromiográficos aun no muestran datos de reinervación. Se calificó el resultado como bueno.

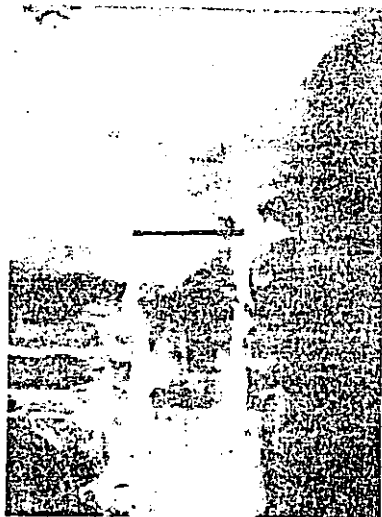
Caso 6. Masculino de 32 años de edad con antecedentes de púrpura a los 8 años de edad. Con padecimiento de 3 años de evolución con disminución progresiva de la fuerza muscular de ambas manos, así como quemaduras indoloras en antebrazo izquierdo y mano derecha. En el examen clínico se encontró atrofia muscular tenar e hipotenar de músculos interóseos y lumbricales de ambas manos. Disminución de la fuerza muscular de los miembros torácicos de predominio izquierdo. Los reflejos miotáticos abolidos bilateralmente en miembros torácicos; disociación termalgéicas de C2-T2 izquierda y C5-T1 derecha. La electromiografía mostró datos de denervación en relación de siringomielia. Las radiografías simples solo mostraron una escoliosis toracolumbar. La mielografía fué normal y la tomo-

grafía computada no fue concluyente. En octubre de 1983 se agregó al cuadro clínico hipotalgesia de hemicara izquierda, hiperreflexia patelar izquierda. En ese mismo mes se le practicó una derivación siringopleural con tubo de silástico, se realizó siringografía - - transoperatoria con metrizamida, sin encontrar comunicación con el IV ventrículo y que abarcaba de C3 hasta T4. Se midieron las presiones dentro de la cavidad del sirinx las cuales fueron en inspiración máxima de 20 cm. de agua, en apnea 10 cm. de agua y con respirador de volumen normal a la inspiración de 4 cm. de agua y espiración 2 cm. de agua. La evolución postoperatoria fue con mejoría de la sensibilidad y de la función motora; la electromiografía de control sólo con disminución de los datos de deservación en relación a la electromiografía preoperatoria. Se calificó el resultado como bueno.

Caso 7. Masculino de 23 años de edad sin antecedentes traumáticos previos, con un padecimiento de 5 años de evolución, con paraparesia progresiva incontinencia urinaria, en octubre de 1984 ingresó a nuestro servicio encontrando en la exploración neurológica cuadriparesia predominando en los miembros pélvicos, hiperreflexia -- miotática generalizada, se encontraron zonas de hipoestesia sin patrón dermatómico definido. En la electromiografía datos de deserva

ción inespecíficas. La mielografía mostró un bloqueo completo a nivel de C2 y un defecto de llenado a nivel de T2-T3 en forma parcial del lado derecho. Se sometió inicialmente a exploración quirúrgica a nivel de C2 sólo encontrando datos de aracnoiditis. Por lo que se realizó laminectomía T2-T3 encontrando una médula cavitada, se procedió a efectuar siringografía transoperatoria con metrizamida, la cual mostró una cavidad de T2 hasta T10. Se colocó un sistema Hakim de muy baja presión siringopleural. La evolución postoperatoria fue con mejoría de la sensibilidad y de la cuadriparesia. La electromiografía de control sólo con datos de desnervación similares a la efectuada preoperatoriamente. Se calificó su resultado como bueno.

FOTOGRAFIA 1.- Mielografía del
caso No.1 la cual muestra un
ensanchamiento de la columna
de medio de contraste a nivel
C6-57.



FOTOGRAFIA 2.- Mielografía del
caso No.2 en la cual se aprecia
un bloqueo parcial a nivel C7
del lado derecho.

DISCUSION

La etiopatogenia de la siringomielia, hasta la actualidad, es ta en controversia. Ya que los resultados obtenidos con los diferentes tipos de tratamiento, no ofrecen una mejoría duradera.

Al realizar la revisión de los diferentes tipos de padecimientos encontramos los siguientes :

En 1928 Vitek fue el primero que describió y propuso la endomielografía para el diagnóstico de la siringomielia; también notó que a los pacientes a los que había punccionado la cavidad siringomielica y además vaciado su contenido, mejoraban notablemente pero al cabo de cierto tiempo la sintomatología volvía a presentarse. - Lo descrito por Vitek no llamó la atención a sus contemporáneos.- Hasta 1966 Westberg realizó estudios similares en lesiones quísticas intramedulares, algunos de sus pacientes mejoraron otros no - (3) (5). Esta fue la primera llamada de atención en lo que consideramos fundamental para mejorar a los pacientes con este padecimiento; ya que al colapsar el sirinx se obtenía mejoría debido a la punción percutánea, y esto fue lo que lograron estos autores en forma parcial. En la actualidad los reportes de ésta técnica (3)-(5) la consideran solo como un método alterno y no de primera elección para diagnóstico y tratamiento de lesiones quísticas intrame-

dolores.

Pappen en los años 50' fue el primero en describir la derivación siringoubaracnoides. La cual consiste en realizar una mielotomía y colocar un tubo de drenaje que conecte la cavidad con el espacio subaracnoideo. Esta misma técnica ha sido realizada por otros autores (6) (13) (16) (21) (22) (23). Todos los reportes describen mejoría clínica después de haber realizado éste procedimiento, pero también las recidivas estan presentes. Esto puede explicarse debido a que el tubo usado para la derivación, mantiene una circulación del líquido entre ambos espacios igualando sus presiones, ya que los aumentos de la presión toracoabdominal transmitido al espacio subaracnoideo, son a su vez transmitidos a la cavidad siringomiélica. (FIGURA 7)

En los años 60' Gardner (8) (10) basado en la teoría hidrodinámica, propuso la descompresión de la fosa posterior, laminectomía cervical alta y obliteración del obex; este procedimiento observó que los pacientes mejoraban hasta un 53 %. Este tratamiento ha sido el más difundido hasta la actualidad, pero las diferentes series publicadas muestran recidiva del padecimiento a los 3 o 5 años de seguimiento. (2) (4) (6) (7) (13) (15) (16) (19) (21) (22) (24).

La crítica más severa ha sido la de Williams en 1978 (24), en la que establece que la mortalidad del procedimiento la cual es -- muy alta (3.6 %); asimismo la morbilidad, por lo que sugiere que -- este procedimiento sea desechado. El mismo Gardner en 1977 (9) -- describió otra técnica quirúrgica la cual llamó ventriculostomía -- terminal. Tomó como base la presencia de una prolongación del ca- -- nel central del epéndimo hasta la punta del cono medular, por deba -- jo del punto de emergencia de las últimas raíces coxígeas. Este -- ventrículo terminal, por medio del canal ependimario se conecta a -- la cavidad siringomiélica, por lo que su sección libera el líquido -- atorado en ella. Inicialmente los pacientes también mejoraron pe -- ro los resultados a largo plazo dejan mucho que desear. También -- Williams critica a éste procedimiento (27), ya que los resultados -- a largo plazo tampoco son alentadores y en el caso de existir her -- niación de amígdalas cerebelosas, ésta hernia se acentúa más.

En época más reciente se han descrito otras formas de manejo, derivando el líquido de la cavidad siringomiélica a peritoneo (2)- (15) (18) (22). Phillips en reporte preliminar presenta resultados halagadores, aunque tiene poco tiempo de seguimiento. Barbero (2)- tiene la serie más grande de pacientes con este tipo de tratamien- -- to hasta la actualidad, con un 53 % de resultados excelentes con -

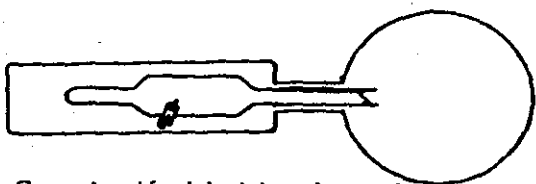
un buen período de seguimiento.

Nuestro grupo de trabajo para proponer la derivación siringo-peritoneal o sirinopleural se basó en lo que se conoce hasta la actualidad de la etiopatogenia. Tomamos en cuenta principalmente lo siguiente:

1. La cavidad siringomiélica no está conectada en todos los casos con el IV ventrículo.
2. Los aumentos de la presión toraco abdominal transmitidos al espacio subaracnoideo, son los responsables del crecimiento de la cavidad, éste crecimiento con mayor frecuencia es en sentido caudal.
3. Solo un pequeño porcentaje de los pacientes con malformaciones de la unión craneovertebral desarrolla siringomielia, debiendo señalar que en nuestros casos no se observaron anomalías craneovertebrales.

En la derivación sirinopleural o la sirinoperitoneal, se intenta por medio de un sistema valvular de baja presión, mantener colapsada la cavidad siringomiélica y se evita que sea sometida a los aumentos súbitos de presión, provenientes del espacio subaracnoideo. El líquido proveniente de la cavidad siringomiélica es absorbido por el peritoneo o la pleura. (FIGURA 8)

SIRINGOMIELIA



Comunicación del siringa al espacio subaracnoideo

FIGURA 7.

SIRINGOMIELIA

Derivación del siringa hacia el espacio pleural o cavidad abdominal, con una válvula de muy baja presión (5 a 12 mm. agua).

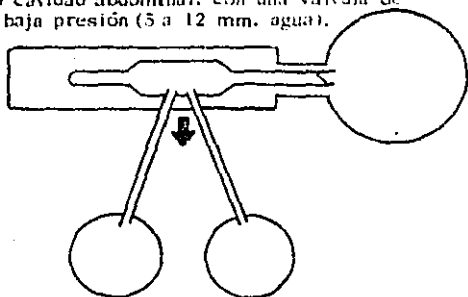


FIGURA 8.

Al proponer la cavidad pleural para la derivación del líquido de la siringomielia, le encontramos dos ventajas. La primera es - que no se necesita en un momento dado de un sistema valvular, ya - que la presión negativa del espacio pleural es suficiente para man- tener colapsada la cavidad y hacer tener un flujo unidireccional;- y el segundo es la cantidad de líquido derivada hacia este espacio virtual es comparativamente menor, que en una hidrocefalia, en las cuales se han visto fracasos derivándolas a la pleura (19), por lo que la posibilidad de disfunción es mínima. Esto lo ejemplificamos claramente con lo sucedido en los casos 5 y 5.

A diferencia de Phillips (18) nosotros colocamos el catéter - dentro de la cavidad siringomielica, en dirección caudal, ya que - en éste sentido es hacia donde crece con más frecuencia la cavidad. Por esta misma razón no usamos la sonda en T descrita por Barbaro- (2).

El tiempo de seguimiento de nuestros dos primeros casos es de 3 años, hasta la actualidad con resultados excelentes. La mejoría del cuadro clínico se hizo evidente desde los primeros días post- operatorios, y actualmente son personas útiles que se han reincor- porado a su vida familiar y laboral.

El único paciente que falleció fue el del caso No. 3, de un-

cuadro neumónico a los 2 meses postoperatorios, siendo atendido en su lugar de origen en el Estado de Veracruz. Este fallecimiento no lo consideramos como causado en forma directa o indirecta por el procedimiento quirúrgico, sino como una complicación en la evolución natural de la enfermedad ya que estaba presente por lo menos desde hacía 20 años.

La paciente 4 es un caso muy interesante debido a que es la única a la que se le diagnosticó hidrocefalia en esta serie de pacientes; cuya etiología al parecer es cisticercosis cerebral. A este respecto no hemos encontrado en la literatura un caso similar y no podemos suponer que la hidrocefalia hubiese sido un factor decisivo para que se desarrollara la siringomielia, sino que la hidrocefalia es un proceso independiente de la siringomielia en este caso.

En el paciente 7, la siringomielia fue un hallazgo transoperatorio cuya evolución ha sido satisfactoria hasta la actualidad. A este respecto Barbaro (2) encontró que solamente 13 de sus 43 pacientes presentaban el síndrome siringomiélico clásico.

Lo que hemos llamado siringografía transoperatoria, ha demostrado que la cavidad siringomiélica es de mayor tamaño al que se sospechaba, y es de llamar la atención que en el paciente 6 no se-

ESTA TESIS NO DEBE
SALIR DE LA BIBLIOTECA

- 29

encuentro comunicación con el IV ventrículo, aunque no se puede descartar.

Consideramos que la derivación siringoperitoneal o la siringopleural son tratamiento de elección para un paciente al que se le diagnostica siringomielia en la actualidad. Deben de abandonarse los otros métodos que convencionalmente se han venido realizando ya que no se tiene un respaldo fisiopatológico, y sus complicaciones son graves y frecuentes.

El seguimiento de los pacientes en un lapso mayor de tiempo es fundamental para valorar la utilidad de las técnicas que proponemos y es la prueba del tiempo lo que se necesita para aceptar totalmente esta nueva forma de tratamiento.

REFERENCIAS

1. Ball, M.L., Dayan, A.O., Pathogenesis of syringomyelia. *Lancet*, October 14, 1972.
2. Barbaro, N.M. Wilson, C.B.: Surgical treatment of syringomyelia. *J. Neurosurg.* 61:531, Sept. 1984.
3. Booth, A.E., Kendall B.E.,: percutaneous aspiration of Cystic-lesions of the spinal cord. *J. Neurosurg* 33:140-144, Aug. 1970.
4. Cohen, L.D., Benton, J.R.: Considerations in the diagnosis and treatment of syringomyelia and the Chiari malformations. *J. Neurosurg* 57: 23-31, Jul. 1982.
5. Dietsman, J.L., Gabin, E.: Percutaneous puncture of Spinal cord cysts in the diagnosis and therapy of syringomyelia and cystic-tumors. *Neuroradiology* 24: 59-63, 1982.
6. Faulhaber, K., Loewl.: The surgical treatment of syringomyelia. Long term results. *Acta Neurochir.* 44-215-222, 1978.
7. Garcia-Uria J., Leunda, G.: Syringomyelia: Long-term results -- after posterior fossa decompression. *J. Neurosurg* 54:380-383, - March, 1981.
8. Gardner, W.J., Angel, J.: The mechanism of syringomyelia and -- its surgical correction. *Clin Neurosurg* 6:131-140, 1959.
9. Gardner, W.J., Bell, H.S.: Terminal ventriculostomy for syringo

- myelitis. Neurosurg 46:609-617, May. 1977.
10. Gardner, W.J.: Hydrodynamic mechanism of syringomyelia: Its relationship to myelocoele. J. Neurol. Neurosurg. and Psychiatr. - 28, 1965.
 11. Hall, P., Turner, M.: Experimental syringomyelia. The relationship between intraventricular and intracisternal pressures. J. Neurosurg. 52:812-817, Jun 1980.
 12. James, H.E., Schut, L. : Communication of hydromyelic cavity -- with fourth ventricle shown by syringomyelia. Clin Neurol 4:514-522, 1975.
 13. Krayenbühl, H.: Evaluation of the difference surgical approaches in the treatment of syringomyelia. Clin. Neurol, neurosurg - -- 77:111,128, 1974.
 14. Leha, R.K., Malik, H. G., Langille, R.A.: Posttraumatic syringomyelia Surg. Neurol 4:519-522, 1975.
 15. Levy, W.J., Mason, L., Hahn, J.F.: Chiari malformation presenting in adults a surgical experience in 127 cases. Neurosurgery 12:377-390, 1983.
 16. Logue, V. Edwards, M.R.: Syringomyelia and its surgical treatment and analysis of 75 patients. J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry 44:273-284, 1981.

17. Mclean, D.R., Miller, J.D.R., Allen, P.B.R., and Ali ezzeddin - S.: Posttraumatic syringomyelia. J. neurosurg. 39:485-492, 1973.
18. Phillips, T.W., Kindt, G.W.: syringoperitoneal shunt for syringomyelia: A preliminary report. Surg Neurol. 16:462-466, 1973.
19. Pitts, F.W., Croff, R.A.: Syringomyelia, Current status of surgical therapy. Surgery 56:806-809, 1964.
20. Pudenz, R.H.: The surgical treatment of hydrocephalus. An historical review. Surg. Neurol 15: Jan, 1981 .
21. Shclessinger, E.B., Antunez, J.L. Michelsen, W.J. Louis, K.: Hydromyelia, Clinical presentation and comparision of modaliti@s of treatment. Neurosurgery 9:356-365, 1981.
22. Shannon, N., Symon, L., Logue, V., Cull, D., Kang, J., Kendall, B.: Clinical features, investigation and treatment of post-traumatic syringomyelia. J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry 44(1): -- 35-47 Jan. 1981.
23. Tator, Ch. H., Megura, K., and Rowed, D.M.: favorable results - with syringo subarschnoid shunts for treatment of syringomyelia. J. Neurosurg. 56:517-523, 1982.
24. Williams, B.A.: critical appraisal of posterior fossa surgery -- for comunicatung syringomyelia. Brain 101:223-250, 1978.
25. Williams, B.: The distending force in the production of communicating syringomyelia Lancet (Letter) Sept. 27, 1960.

26. Williams, B.: Pathogenesis of syringomyelia. Lancer Nov.4, 1972
27. Williams, B., Fahy, G.: A critical appraisal of "terminal ventriculotomy" for the treatment of syringomyelia. J Neurosurg - 58:188-197, 1983.
28. Youmans, J.R. Neurological Surgery. Chapter 41. Anomalias of -- craneo vertebral junction. G Bertrand p.p. 1492, 1982. W.B. -- Saunders, Company.