

11232



**UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA
DE MÉXICO**

FACULTAD DE MEDICINA
DIVISION DE ESTUDIOS DE POSGRADO
HOSPITAL DE ESPECIALIDADES

CENTRO MEDICO NACIONAL "LA RAZA"

IMSS

MANEJO QUIRURGICO DE LA MALFORMACION DE CHIARI
TIPO I MEDIANTE AMPLIACION FÓRAMEN MAGNO,
RESECCION DEL ARCO POSTERIOR DE C1 Y DUROPLASTIA

TESIS

PARA OBTENER EL TITULO DE:
NEUROCIRUJANO

286589

PRESENTA:

DR. LEONARDO ALVAREZ BETANCOURT



MEXICO D.F.

2099



Universidad Nacional
Autónoma de México



UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

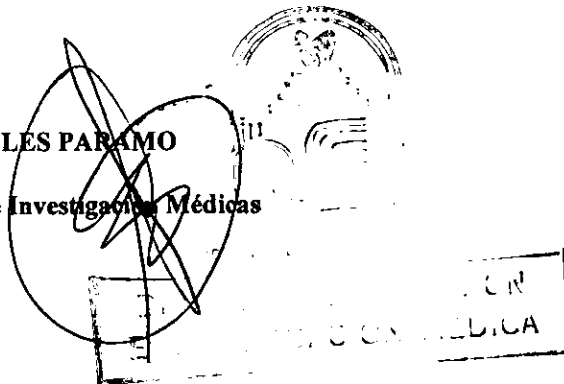
DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

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. ARTURO ROBLES PARAMO

Jefe de Educación e Investigaciones Médicas



DR. JOSE ANTONIO GARCIA RENTERIA

Profesor Titular del Curso de Neurocirugía

DR. LEONARDO ALVAREZ BETANCOURT

Médico Residente de Sexto Año de Neurocirugía

Número de Protocolo: 99-690-0085

Two handwritten signatures are visible on the left side of the page. The top signature is a stylized, cursive name, and the bottom signature is a more complex, scribbled name.

SECRETARÍA DE EDUCACIÓN PÚBLICA

NOV. 28 2001

Unidad de Servicios Especiales
MINISTERIO del (Reservado)

RESUMEN

Título: Manejo quirúrgico de la Malformación de Chiari Tipo I mediante la ampliación del forámen magno, resección del arco posterior de C1 y duroplastía.

Objetivo: Demostrar la eficacia de la ampliación del foramen magno mediante craneotomía suboccipital, resección del arco posterior de C1 (Descompresión del foramen magno) y duroplastía en el manejo quirúrgico de la Malformación de Chiari Tipo I (MC1), examinando las manifestaciones neurológicas pre y postoperatorias así como los cambios en Resonancia Magnética (IRM) de la siringomielia que acompaña a este tipo de malformación.

Material y Métodos: De septiembre de 1998 a octubre de 1999 en el Servicio de Neurocirugía del Hospital de Especialidades, Centro Médico Nacional La Raza, se captaron 7 casos con diagnóstico de Malformación de Chiari Tipo I, de ambos sexos, mayores de 17 años, con expediente clínico y radiológico completo incluídas resonancias magnéticas (preoperatoria y de control al mes y a los 3 meses después de la cirugía) y registros de electronistagmografía (pre y postoperatorio) y que hayan sido operados mediante descompresión del foramen magno y plastía dural.

RESULTADOS: Los resultados obtenidos demostraron mejoría de las manifestaciones neurológicas, principalmente las de tipo compresivo de tallo cerebral (nervios craneales bajos, alteraciones cerebelosas y alteraciones a nivel de vías vestibulocerebelosas) y de nualgia y, en menor grado, las manifestaciones

medulares (solamente en un grado en base a la escala de Daniels) sin corrección de atrofia de interóseos; se encontró reducción gradual del sirinx en el postoperatorio que no siempre estuvo en relación con la mejoría clínica.

CONCLUSIONES: La descompresión del foramen magno y duroplastía efectuadas en nuestros pacientes es eficaz en el tratamiento quirúrgico de la MC1 porque interrumpe la evolución natural de la enfermedad y propicia la mejoría en general de las manifestaciones neurológicas. Estos resultados son similares a los obtenidos en otros reportes.

PALABRAS CLAVE: Malformación, descompresión, resonancia magnética, siringomielia.

ABSTRACT

Title: Surgical treatment of Chiari 1 Malformation by widening the magnum foramen, resection of C1 posterior arch and duroplasty.

Objective: To show the efficacy of widening magnum foramen, C1 posterior arch resection (magnum foramen decompression) and duroplasty in the surgical treatment of Chiari 1 Malformation (C1M), observing pre and postoperative neurologic signs and symptoms and the changes in magnetic resonance image (MRI) of syringomyelia that is founded in this kind of malformation.

Material and Methods: Since September 1998 to October 1999 all patients with diagnosis of C1M and surgically treated with widening of magnum foramen and duroplasty at Department of Neurosurgery, Hospital de Especialidades, La Raza National Medical Center; both male and female, oldest 17 years and dispensable clinical and radiologic files including magnetic resonances pre and postoperative and electronistagmography pre and postoperative.

Results: Results we got showed improvement in neurologic manifestations mainly in those secondary to brainstem compression and cervical cephalgia and, in less proportion, spinal cord signs and symptoms. We also found a gradual reduction of syrinx that was not always associated to clinical improvement.

Conclusions: Surgical technique we performed is effective in the surgical treatment of CIM because it interferes in its natural history in addition to improvement of neurologic manifestation .These results are similar to those reported in other series.

KEY WORDS: Malformation, decompression, magnetic resonance image, syringomyelia.

INTRODUCCION

Clásicamente se ha descrito a la malformación de Chiari Tipo 1 (MC1) como el descenso anormal de las amígdalas cerebelosas de al menos 5 mm por abajo del foramen magno y por la cavitación secundaria de la médula espinal hasta en un 88% de los casos (1,2,3,4). Mediante cine resonancia magnética se identificó la MC1 con herniación amigdalina de menos de 5 mm si esta se asocia a datos clínicos de compresión de tallo cerebral (5) La cavidad medular o sirinx que esta recubierta de células ependimarias se denomina siringomielia, mientras que la hidromielia carece de este recubrimiento, sin embargo no existe diferencia radiológica significativa por lo que se pueden utilizar de manera indistinta o bien siringohidromielia (1,2) La asociación frecuente de herniación amigdalina a siringomielia sugiere que tienen una etiología similar. Gardner(1,2) desarrolló y divulgó la teoría hidrodinámica y describe la persistencia y agrandamiento del canal central y mantener una comunicación entre el cuarto ventrículo y el espacio quístico dentro de la médula espinal a través del óbex , existiendo retardo en la apertura embriológica de los forámenes de Luschka y Magendie, estas salidas permanecen funcionalmente cerrada generándose pulsaciones como especie de "martillo de agua"; esta presión se propaga a través del óbex hacia el canal medular central (2). Para Williams es de gran importancia la diferencia de presiones entre los compartimientos intracraneal e intraespinal; con las maniobras de Valsalva la presión intraespinal se eleva a consecuencia del ingurgitamiento de las venas epidurales, el espacio subaracnoideo se comprime y la onda de presión se mueve en dirección cefálica hacia el espacio intracraneal , cuando la presión

venosa espinal se disipa se produce un flujo inverso de presión hacia el espacio intracspinal; si este equilibrio se altera por adherencias a nivel del foramen magno se crea una presión diferencial entre ambos compartimientos y una ruta alternativa es el óbex que permanece vigente, otro es el desplazamiento caudal y progresivo de las amígdalas cerebelosas (2). Para Nishikawa la patogénesis de la MC1 se debe posiblemente a un defecto de desarrollo del endocranio occipital originado del mesodermo paraxial con un aumento de la presión en la fosa craneal posterior que contiene las estructuras del tallo cerebral desarrolladas normalmente y, que a consecuencia de esto, induce una herniación de las amígdalas cerebelosas así como un desplazamiento superior del tentorio (3). Existen anomalías óseas en la unión craneocervical que acompañan a la MC1 hasta en un 10% de los casos (1,2,3,10) tales como invaginación basilar, platibasia, asimilación del atlas, os odontoideum, síndrome de Klippel Feil; la escoliosis ha sido identificada en el 70% de los casos en el adulto y hasta el 100% en niños menores de 10 años. La hidrocefalia se asocia a MC1 en un 10% de los casos (1,2,3,4,6,8). En su estudio Grabb y cols correlacionaron las manifestaciones clínicas de los pacientes con MC1, el grado de compresión del tallo cerebral (determinado por una línea que va desde el basion hasta el margen posteroinferior de C2 y otra línea perpendicular a esta y que pasa por la punta del odontoides hasta la superficie ventral de la dura en el tallo cerebral : pB-C2) y el procedimiento quirúrgico a realizarse; concluyó que para una pB-C2 inferior a 9 mm no requieren de tratamiento directo para la compresión ventral del tallo cerebral además de la descompresión del foramen magno. Para aquellos cuya pB-C2 es mayor de 9 mm es necesario realizar tracción cefálica con halo, fijación occipitocervical y odontoidectomía transoral (7). Mediante resonancia magnética microscópica en un estudio post mortem, se

encontró gliosis en el parénquima perisirinx y en los tractos de sustancia blanca dorsales adyacentes y en estos mismos por arriba de los núcleos cuneatus y gracilis lo que se explica como degeneración Walleriana de los tractos largos y que se observan como áreas de alta intensidad en la resonancia magnética (IRM) aún rostrales al extremo superior del sirinx; lo anterior explica la evolución tórpida en algunos pacientes aun después de la involución de la siringomielia. (8).

También se encontraron anomalías en la microvasculatura que rodea al sirinx caracterizado por la hipertrofia de la adventicia ocasionando agrandamiento del espacio perivascular y permitiendo el paso del líquido cefalorraquídeo (LCR) del espacio subaracnoideo al parénquima medular que podría estar relacionado con la formación y progresión del sirinx.(4,6,8,19).Es importante tener en cuenta el posible origen adquirido de la MC1 secundarios a drenaje crónico del LCR espinal o a derivación de alto flujo de LCR con la subsecuente pérdida de la flotabilidad y herniación amigdalina y del tallo cerebral a través del foramen magno. En este tipo de casos el manejo es completamente diferente y se encamina a la corrección de la pérdida del LCR (9). Mediante resonancia magnética dinámica ha sido demostrada la eficacia de la descompresión del foramen magno y duroplastía en el tratamiento quirúrgico de la MC1 ya que permite el libre flujo del LCR a nivel del foramen magno, ensanchamiento del espacio subaracnoideo y colapso secundario del sirinx con mejoría clínica postquirúrgica inmediata (10,11,19).Los objetivos quirúrgicos se simplifican en tres básicamente: 1) Restauración de la circulación del LCR a nivel del foramen magno; 2) Reducción del sirinx; y 3) Alivio de la compresión ejercida por las amígdalas cerebelosas sobre el tallo cerebral.(12,19).Se describen varias modalidades quirúrgicas para el manejo de la MC1 (1,2,4,8,10-17,19) entre las que se encuentran: 1)

Descompresión del foramen magno y duroplastía; 2) Descompresión del foramen magno asociado a derivación del tercer ventrículo al espacio subaracnoideo cervical; 3) Descompresión del foramen magno asociado a derivación siringosubaracnoidea y 4) Descompresión del foramen magno asociado a resección de amígdalas.

Respecto a la primera modalidad se describen algunas variantes: craneotomía suboccipital, resección del arco posterior de C1 y plastía dural (13,14,15,16,19); craneotomía suboccipital, resección de arco posterior de C1 y microincisiones transversas de la capa externa de la duramadre (17); craneotomía suboccipital, resección de arco posterior de C1 y plastía dural con colocación del colgajo óseo occipital invertido (16).

Existe controversia sobre el tipo de pacientes candidatos a manejo quirúrgico; pero en general se acepta que son aquellos con MC1 sintomáticos quienes son idóneos para manejo quirúrgico (13,18). Respecto al manejo que debe recibir la siringohidromielia está perfectamente demostrado que son ineficaces los diferentes sistemas de derivación, pues la mayoría de los pacientes reducen inicialmente el sirinx, pero posterior a un seguimiento de 18 meses o mas, se ha demostrado que empeoran tanto clínica como radiológicamente, además de la mayor morbilidad que el procedimiento implica (13,19).

MATERIAL Y METODOS

Se realizó un estudio prospectivo, longitudinal y serie de casos de pacientes con diagnóstico de MC1 manejados mediante descompresión de foramen magno y duroplastía en el Servicio de Neurocirugía del Hospital de Especialidades, Centro Médico Nacional La Raza, en el período de tiempo comprendido entre septiembre de 1998 a Octubre de 1999. Se utilizó la homogenización para controlar las diferencias entre los sujetos y la aleatorización para controlar las diferencias situacionales.

Los criterios de inclusión fueron: Pacientes de ambos sexos con diagnóstico de MC1, mayores de 17 años, que contaran con IRM pre y postoperatoria, examen clínico neurológico completo pre y postoperatorio así como expediente completo.

Los criterios de exclusión: Pacientes que no contaran con examen neurológico pre o postoperatorio, ausencia de expediente clínico. IRM pre o postoperatoria faltante.

El presente estudio se apega a las consideraciones éticas de la declaración de Helsinki de 1987 modificada en Tokio en 1993 y a la Ley General de Salud de la República Mexicana.

Se revisaron los pacientes en el pre y postoperatorio tanto por examen clínico neurológico general: alteraciones motoras, alteraciones sensitivas, reflejos de extensión muscular (REM), piramidalismo, alteraciones cerebelosas, cefalea

occipital (nucalgia), nistagmo, afección de nervios craneales bajos y afección de esfínteres, así como por examen otoneurológico con evolución postoperatoria variable en cuanto a tiempo. Así mismo se revisaron los estudios de IRM preoperatorios en todos los casos y de control postquirúrgico. Se encontraron 7 casos, uno de ellos excluido por no contar con IRM de control postoperatoria. Los restantes 6, contaron con dos IRM postoperatorias y evolución clínica que varió de 3 a 13 meses.

La cirugía efectuada se llevó a cabo bajo anestesia general, con posición en decúbito ventral con flexión cervical para exponer la unión craneovertebral, se incidió la piel en la línea media desde el inion hasta apófisis espinosa de C7, se prosiguió sobre la línea media hasta apófisis espinosa de C2, posteriormente se expuso la escama del hueso occipital y el arco posterior de C1, teniendo especial cuidado en los límites laterales de éste por la presencia de la arteria vertebral. Se realizó la craniectomía suboccipital teniendo como límite superior la protuberancia occipital externa, los márgenes laterales hasta 3 cm de la línea media y se resecó el margen posterior del foramen magno, se resecó el arco posterior de C1 y se expuso la duramadre tanto craneal como espinal; posteriormente se incidió la duramadre en forma de "Y", prolongándose el extremo inferior hasta encontrar el margen caudal de las amígdalas cerebelosas. Se puso especial cuidado al efectuar la incisión dural a nivel de la unión craneovertebral por la posible presencia de la arteria cerebelosa posteroinferior sobre la superficie de las amígdalas.

Se realizó liberación de aracnoides sobre las amígdalas y a nivel del foramen magno y posteriormente se obtuvo colgajo de aponeurosis local y se suturó a los

bordes duros con Nylon del 4/0 de manera hermética para evitar posible fistula de LCR. Se suturó por planos.

En la figura 1 se muestra un aspecto quirúrgico una vez completada la descompresión ósea y se expone la duramadre occipital y espinal cervical.

RESULTADOS

De septiembre de 1998 a octubre de 1999 se operaron 7 pacientes con diagnóstico de MC1 mediante descompresión del foramen magno y duroplastía, uno de ellos fue excluido por no contar con IRM postoperatoria. De los 6 casos, 4 fueron hombres y 2 mujeres; con edades de 22 a 42 años (promedio: 28.1) con tiempo de evolución que varió de 1 a 12 años (promedio: 4.5 años).

El caso No. 1, mujer de 32 años con 12 años de evolución al examen neurológico preoperatorio: déficit motor 3/5 MTI, 4/5 MTD, con disociación termoalgésica desde C3, con atrofia de interóseos bilateral, REM aumentados, Babinski bilateral, lateralización a la izquierda y nuchalgia. Control postoperatorio: Mejoría en un grado la fuerza de ambos MsTs, sin alteraciones sensitivas, sin nuchalgia, sin alteraciones cerebelosas persistiendo REM aumentados y Babinski bilateral. Caso No 2: Hombre de 25 años de edad con un año de evolución con déficit motor en ambos MsTs de 3/5 e hipoestesias misma distribución, REM aumentados y Babinski bilateral. Control postoperatorio: Mejoró en un grado el déficit motor, sin déficit sensitivo, Babinski derecho únicamente y persiste REM aumentados.

Caso No 3: Hombre de 23 años de edad con 4 años de evolución caracterizado por: hipoestesia mano izquierda, Babinski izquierdo, Romberg y marcha atáxica, nistagmo y mareo. El control postoperatorio: persiste únicamente el nistagmo.

Caso No 4: Hombre de 42 años de edad y 3 años de evolución con cuadro clínico preoperatorio: déficit motor de 4/5 MsTs e hipoestesias misma distribución, REM aumentados, Babinski bilateral y nuchalgia. El control postoperatorio: persiste REM aumentados y la nuchalgia. Caso No 5: Mujer de 22 años de edad y 2 años

de evolución con cuadro neurológico caracterizado por: disociación termoalgésica hemicuerpo derecho, REM aumentados, Babinski bilateral, manifestaciones pancerebelosas, pérdida del control del esfínter urinario, déficit del IX y X pares craneales, nistagmo. Posterior ala cirugía: Persiste REM aumentados, alteraciones cerebelosas de tipo hemisférico derecho únicamente y persiste nistagmo. Caso No 6: Masculino de 33 años de edad y 5 años de evolución con: déficit motor de 4/5 MSts, con manos en garra, disociación termoalgésica izquierda hasta T6, Babinski bilateral .Control postoperatorio: mejoró en un grado la fuerza muscular, sin Babinski y sin alteraciones sensitivas.

A los 6 casos se les realizó estudio de electronistagmografía (ENG) pre y postoperatoria, 3 de ellos mostraron afección tal y como se describe a continuación. Caso No. 1: Preoperatorio: Optovestibular (OPV) con paresia derecha con micrografía.

En el postoperatorio se encontró paresia vestibular izquierda y en Vestibular Puro (VP) : paresia bilateral con micrografía; probablemente por mecanismo de compensación vestibular y la micrografía denota déficit vascular crónico a nivel central que no varió con el procedimiento quirúrgico. En el caso No. 3: en la ENG preoperatoria se encontró metrías con movimientos agregados a nistagmus espontáneo (rotatorio a la izquierda) que se inhibe con los ojos cerrados. Rastreo sacádico bilateral de predominio izquierdo. OPC micrográfico bilateral, facilitado a la izquierda con micrografía a la derecha. Giro alternante: no se inhibe con fijación visual con facilitación de la respuesta a la izquierda. En el control postoperatorio se encontró: Nistagmus espontáneo de primer grado a la izquierda que con la inhibición visual se vuelve de tercer grado. Rastreo sacádico a la izquierda. OPC desorganizado a la derecha y facilitado a la izquierda. OPV

presenta preponderancia izquierda. A la fijación visual no inhibe la respuesta vestibular sobre todo a la izquierda. VP direccional a la izquierda. En este caso la lesión vestibular derecha central no mostró cambios en el postoperatorio, pero hubo mejoría de la lesión de las vías vestibulo cerebelosas. Desapareció la micrografía probablemente por descompresión vascular a nivel del foramen magno.

En el caso No. 5 en su estudio preoperatorio se encontró : en la prueba sacádica. métricas conservadas y se agrega nistagmus horizontal a la derecha. Nistagmus vertical podálico. Rastreo sacádico bilateral. OPC desorganizado ala izquierda y abolido a la derecha. Con fijación visual persiste respuesta vestibular hacia ambos lados.VP con paresia derecha. En el postoperatorio: Rastreo sacádico. Con fijación visual persiste respuesta vestibular hacia ambos lados. En este caso desapareció el nistagmus espontáneo podálico y hacia la derecha. Persiste rastreo sacádico pero en menor grado. Aunque persistió la respuesta vestibular en el giro con fijación visual ésta es de menor amplitud y frecuencia.

Con lo anterior encontramos lesión a dos niveles: a nivel de las vías vestibulo cerebelosas y a nivel nuclear (central), la primera mejoró con la descompresión quirúrgica y la segunda parcialmente.

Las resonancias realizadas a los pacientes fueron 3, una preoperatoria en la cual se analizaron: medición del descenso amigdalino tomando como referencia el opistion, diámetro máximo del sirinx y longitud del mismo. Las otras dos resonancias efectuadas fueron de control postoperatorio al mes y a los 3 meses después de la cirugía, se analizaron los cambios encontrados. En el caso No.1:

herniación amigdalina de 15 mm, diámetro del sirinx de 13 mm y de 32 cm de longitud. Primer control: no se observaron cambios, además de los propios por la cirugía efectuada. Segundo control: sin cambios. Caso No.2: herniación amigdalina de 20 mm, diámetro: 8 mm, longitud: de 10 cm. Primer control: sin cambios. Segundo control: Reducción del diámetro a 5 mm, misma longitud. Caso No. 3: herniación amigdalina de 4mm, diámetro: 9mm, longitud: 14 cm con siringobulbia de 9 mm de longitud y 4 mm de diámetro. Primer control: Reducción del diámetro a 5 mm y la longitud sin cambios. De la siringobulbia :diámetro:2 mm, longitud: 5 mm. Segundo control: Se redujo el diámetro a 2 mm y la longitud a 3 mm. Desapareció la siringobulbia. Caso No 4: herniación amigdalina: 6 mm, diámetro: 5 mm, longitud: 9 cm. En el primer control el diámetro se redujo a 2.5 mm y la longitud: a 1.5 cm. En el segundo control desapareció el sirinx.

Caso No. 5: herniación amigdalina de 13 mm, diámetro: 10 mm, longitud: 23 cm. Primer control: sin cambios. Segundo control: Desaparición de la siringomielia. Caso No 6: herniación amigdalina: 10 mm, diámetro:11mm, longitud: C1 a T1. Control : sin cambios.

Las anomalías óseas encontradas en estos pacientes fueron: escoliosis izquierda torácica: 2 (casos 1 y 6), occipitalización del atlas: 1 (caso 1), arco posterior de C1 fusionado a C2 : 2 (casos 4 y 5). Además se encontró lisis masiva de la cabeza humeral izquierda neuropática (caso 6).

Es muy importante hacer mención que al paciente No. 6 se le realizó también cine resonancia magnética pre y postoperatoria en la cual se observó turbulencia de LCR en el espacio subaracnoideo intracraneal ventral al tallo cerebral y

cervical inferior. Observamos que los sitios superiores de turbulencia desaparecieron durante la flexión y se acentuaban en posición neutra y extensión. El sitio inferior de turbulencia no se modificó en ninguna posición. En el estudio de control postoperatorio desaparecen estos 3 sitios de turbulencia permitiendo el descenso y ascenso del LCR desde el espacio subaracnoideo intracraneal al espinal durante la sístole y la diástole. Lo anterior apoya la teoría de la obstrucción del flujo de LCR a nivel del foramen magno y protrusión progresiva de las amígdalas durante la sístole con compresión progresiva de las estructuras neurales, vasculares y del espacio subaracnoideo a nivel del foramen magno.

Otro hallazgo muy importante es la morfología que presentaban las amígdalas cerebelosas en la IRM preoperatoria, siendo su extremo inferior con terminación aguda y posterior a la cirugía estas presentaban redondeamiento y ascenso hacia la fosa posterior.

En el transoperatorio encontramos abundantes adherencias aracnoideas a nivel del foramen magno en todos los casos con excepción del caso No. 2 por lo que realizamos liberación de las mismas, también observamos una mega cisterna magna con LCR a tensión en dos casos (casos 4 y 6), se reportaron escamas occipitales pequeñas en 4 casos (casos 2,3,5 y 6).

El hallazgo de escama occipital pequeña o reducida asociado a recuperación de la forma y ascenso de las amígdalas apoya la patogénesis de la MCI como originada por subdesarrollo óseo a nivel occipital.

DISCUSION

A pesar de cuatro décadas de investigación y discusión sobre la patogénesis responsable de la progresión de lairingomielia asociada a la MC1 los mecanismos fisiopatológicos permanecen poco definidos y controversiales. Los resultados obtenidos en este estudio establecen que en la MC1 existe un bloqueo fisiológico y anatómico del flujo del LCR, tal y como se corroboró en la cine resonancia magnética efectuada en el caso No. 6. Así mismo en estudios recientes se ha encontrado aumento de la presión del LCR subaracnoideo cervical que, mediante ondas, atraviesan el parénquima medular y dan origen al sirinx, mismo que progresa a través de flujo caudal pulsátil (19). El procedimiento quirúrgico que utilizamos en nuestros casos corrige las consecuencias fisiopatológicas de la MC1 al evitar la distorsión progresiva del cerebelo a nivel de las amígdalas. Consideramos innecesaria la colocación de músculo dentro del obex del cuarto ventrículo (procedimiento de Gardner) pues la conexión entre el cuarto ventrículo y el sirinx no siempre es evidente y cuando existe no se corrobora su incremento de diámetro durante la sístole o durante las maniobras de Valsalva (3,4,19). La apertura de las vías de LCR ventral y posterior en el foramen magno hace innecesaria la disección o resección de tejido cerebeloso.

En nuestros casos encontramos reducción del sirinx en 3 casos (casos 1 a 3), desaparición en dos (casos 4 y 5, figuras 2-3,4-5 respectivamente) y en otro permaneció sin cambios (caso 6) , lo anterior puede estar condicionado por: periodo de seguimiento (mediante IRM); liberación de aracnoides incompleta,

pues se ha reportado que es un factor condicionante para la corrección total del sirinx. (12,13,19) y, finalmente la presencia de afección permanente de tractos largos que condicione hipotrofia medular y cavitación intramedular secundaria con presión baja.

Los hallazgos identificados en las IRM postoperatorias a nivel amigdalino en todos los casos, sugiere que la forma anormal de las amígdalas en la MC1 es adquirida por impactación progresiva de estas a través del foramen magno hacia la parte superior del canal espinal en vez de ser una anomalía amigdalina congénita.

A pesar del corto período de seguimiento en este estudio el mejoramiento de los signos y síntomas neurológicos fue sostenido, no habiendo recidiva en ningún caso, sin embargo, la persistencia de déficit neurológico posiblemente se debe a daño neurológico irreversible tanto medular como a nivel de núcleos vestibulares.

**ESTA TESIS NO SALE
DE LA BIBLIOTECA**

CONCLUSIONES

En base a los resultados obtenidos en nuestro estudio, podemos concluir que la técnica quirúrgica utilizada es efectiva en el manejo de la MC1 al detener el empeoramiento neurológico gradual y progresivo identificado en esta patología, y no haber tenido complicaciones postoperatorias en nuestra serie. Consideramos necesario incrementar el número de casos, además de un mayor período de seguimiento para determinar o descartar recidiva o empeoramiento de las manifestaciones neurológicas. No recomendamos los sistemas de derivación de la siringomielia pues esta va a disminuir o desaparecer al efectuar la descompresión del foramen magno. Es muy importante la identificación temprana y oportuna de esta patología pues entre menor tiempo de evolución tenga un paciente mejor es su pronóstico funcional. El estudio de imagen de elección para el diagnóstico y seguimiento de la MC1 es la resonancia magnética.

REFERENCIAS

1. Oakes WJ. Chiari malformations, hydromielia, syringomyelia in Rengashary Neurosurgery 1995;3:3593-616.
2. Rothon AL. Mycosurgery of syringomyelia and syringomyelic cord syndrome in Schmideck. Operative Neurosurgical Techniques 1995;2:1745-64.
3. Nishikawa M, Sakamoto H, Hakuba A. Pathogenesis of Chiari malformation: a morphometric study of the posterior cranial fossa. J Neurosurg 1997;86:40-4.
4. Oldfield EH, Muraszko K. Pathophysiology of syringomyelia associated with Chiari I malformation of the cerebellar tonsils. J Neurosurg 1994;80:3-15.
5. Milhorat TH, Chou MW, Trinidad EM, Kula RW, Mandell M. Chiari I malformation redefined: Clinical and radiographic findings for 364 symptomatic patients. Neurosurgery 1999;44:1005-17.
6. Nagib MG. An approach to symptomatic children (ages 4-14) with Chiari type I malformation. Pediatr Neurosurg 1994;21:31-5.
7. Grabb PA, Masptone TB, Oakes JW. Ventral brain stem compression in pediatric and young adult patients with Chiari I malformation. Neurosurgery 1999;44:520-7.
8. Beuls EA, Vandersteen MA, Vanormelingen LM, Adriaesens P, Freling G et al. Deformation of the cervicomedullary junction and spinal cord in a surgically treated adult Chiari I hindbrain associated with syringomyelia: a magnetic resonance microscopic and neuropathological study. J Neurosurg 1996;85:701-7.
9. Atkinson JLD, Weinshenker BG, Miller GM, Piepgras DG, Mokri A. Acquired Chiari I malformation secondary to spontaneous spinal cerebrospinal fluid

- leakage and chronic intracranial hypotension syndrome in seven cases. *J Neurosurg* 1998;88:237-42.
10. Bhadelia RA, Bodgan AR, Wolpert SM, Lev S, Appignani BA, Heilman CB. Cerebrospinal fluid flow waveforms: Analysis in patients with Chiari I malformation by means of gated phase-contrast MR imaging velocity measurements. *Radiology* 1995;196:195-202.
 11. Dyste GN, Menezes AH, VanGilder JC: Symptomatic Chiari malformations: An analysis of presentation, management and long term outcome. *J Neurosurg* 1989;159-68.
 12. Guyotat J, Bret P, Jouanneau E, Ricci AC, Lapras C. Syringomyelia associated with Type I malformation a 21 -year retrospective study on 75 cases treated by foramen magnum decompression with a special emphasis on the value of tonsils resection. *Acta Neurochir (Wien)* 1998;140:745-54.
 13. Klekamp J, Batzdorf U, Sammi M, Bothe HW. The surgical treatment of Chiari I malformation. *Acta Neurochir (Wien)* 1996;138:788-801.
 14. Badie B, Mendoza D, Batzdorf U. Posterior fossa volume and response to suboccipital decompression in patients with Chiari I malformation. *Neurosurgery* 1995;37:214-18.
 15. Sahuquillo J, Rubio E, Poca MA, Rovira A, et al. Posterior fossa reconstruction: A surgical technique for the treatment of Chiari I malformation and Chiari I/syringomyelia complex- Preliminary results and magnetic resonance imaging quantitative assesment of hindbrain migratio. *Neurosurgery* 35:874-83.

16. Vanaclocha V, Sais-Sapena N, Garcia-Casasola MC. Surgical technique for cranio-cervical decompression in syringomyelia associated with Chiari I malformation. *Acta Neurochir (Wien)* 1997;139:529-40.
17. Gambardella G, Caruso G, Caffo M, Germano A, La Rosa G and Tomasello F. Transverse microincisions of the outer layer of the dura mater combined with foramen magnum decompression as treatment for syringomyelia with Chiari I malformation. *Acta Neurochir (Wien)* 1998; 140:134-139.
18. Bindal AK, Dunsker SB, Tew JM. Chiari I malformation: classification and management. *Neurosurgery* 1995; 37:1069-73.
19. Heiss JD, Patronas N, De Vroom HL, Shawker T, Ennis R, Oldfield EH. Elucidating the pathophysiology of syringomyelia. *J. Neurosurg* 1999;91:553-562.

ANEXOS



Fig. 1 Campo quirúrgico. Duramadre craneal y espinal expuestas.

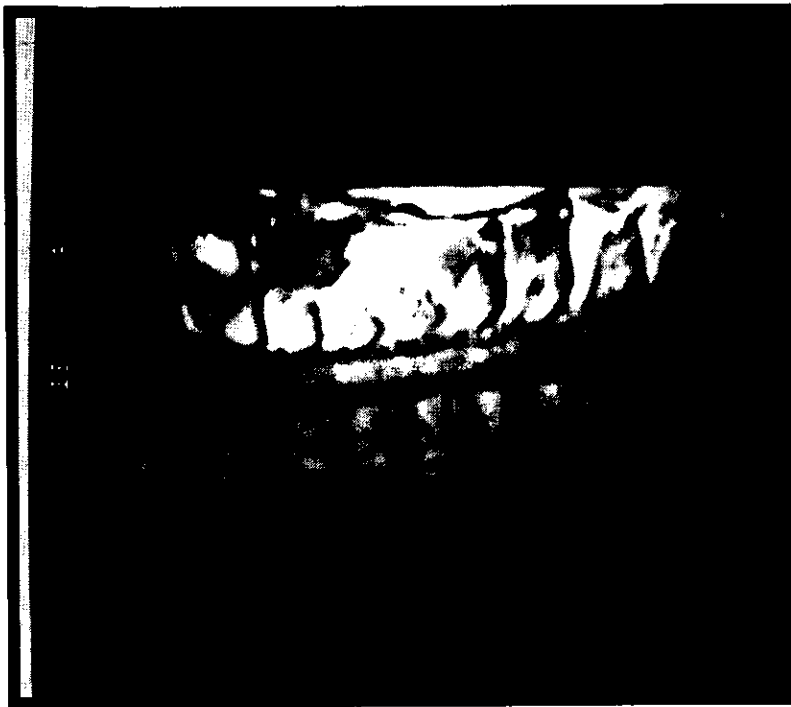


Fig. 3 IRM sagittal control



Fig. 2 IRM sagittal preoperatoria



Fig. 4 IRM sagittal preoperatoria



Fig. 5 IRM sagittal control