

11201  
25

UNIVERSIDAD NACIONAL  
AUTONOMA DE MÉXICO

FACULTAD DE MEDICINA  
HOSPITAL GENERAL DE MEXICO  
SECRETARIA DE SALUD

SIRINGOMIELIA Y SIRINGOBULBIA

2001-26

PARA OBTENER EL TITULO DE:  
LA ESPECIALIDAD EN ANATOMIA PATOLOGICA

PRESENTA  
DRA. MARIA DEL CARMEN VALDEZ CARRILLO

MÉXICO D.F.

MAYO 2001



Universidad Nacional  
Autónoma de México

Dirección General de Bibliotecas de la UNAM

**Biblioteca Central**



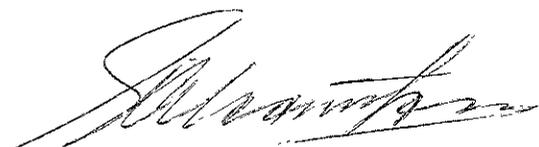
**UNAM – Dirección General de Bibliotecas**  
**Tesis Digitales**  
**Restricciones de uso**

**DERECHOS RESERVADOS ©**  
**PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL**

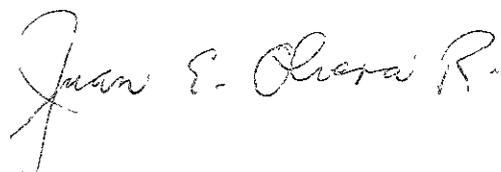
Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

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.

**ESTA TESIS NO SALE  
DE LA BIBLIOTECA**

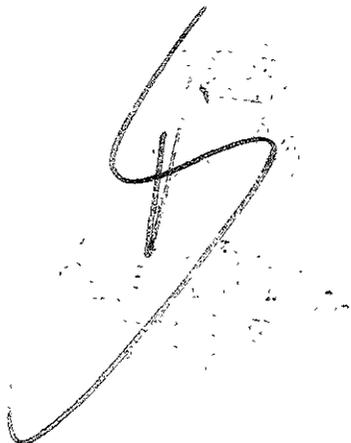


JEFE DEL DEPARTAMENTO DE PATOLOGIA.  
DR. AVISSAI ALCANTARA VAZQUEZ.



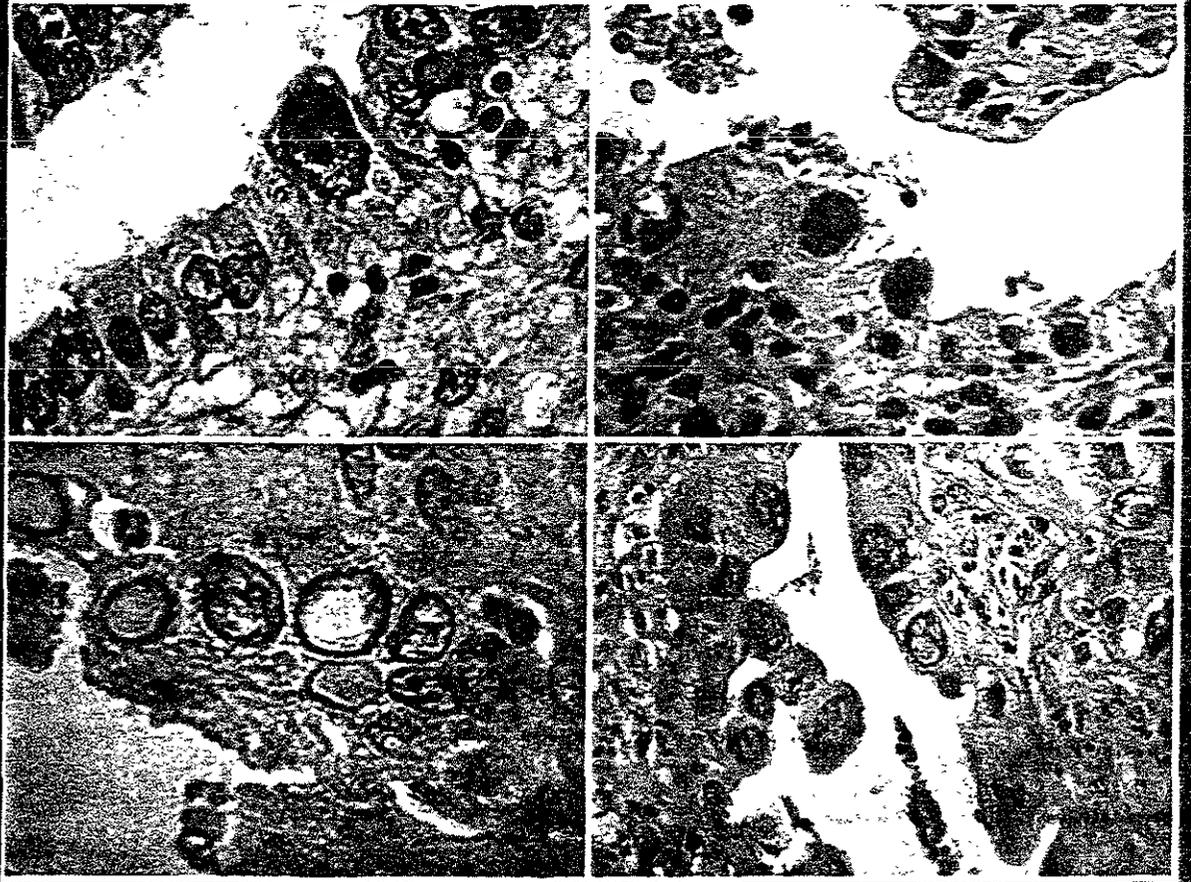
TUTOR DE PUBLICACIÓN:  
DR. JUAN E. OLVERA RABIELA.

ALUMNO:  
DRA. MA. DEL CARMEN VALDEZ CARRILLO.

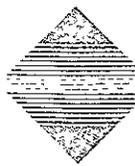


# patología

Revista latinoamericana



Volumen 39, Número 1  
Enero-Marzo, 2001



# Siringomielia y siringobulbia

Estudio de nueve casos autopsiados

María del Carmen Valdez Carrillo, Laura G. Chávez Macías y Juan E. Olvera Rabiela

## SYRINGOMELIA AND SYRINGOBULBIA STUDY OF NINE AUTOPSY CASES

### ABSTRACT

Nine cases of siringomielia and siringobulbia, with clinical data and neuropathological study are reported. They are part of a large autopsy material of the Mexico City General Hospital gathered in a 20 year period. Five cases were of siringomyelia, three of siringobulbia and one had both malformations. Seven were primary and two were considered secondary, one to trauma and the other to a hemangioblastoma of the medulla. Five occurred in males and four in females, whose ages ranged from 17 to 52 years. Three were autopsy findings and in the others the clinical manifestations were loss of sensitivity to pain and temperature, loss of muscle strength in the four extremities, and fasciculations in the upper limbs. The time of evolution ranged from two months to six years. The correct clinical diagnosis was made in only two cases. The spinal chord was removed and studied in the other cases because of craniocervical malformation and in one case because of spinal manifestations associated to a right lateral ventricle ependymoma. The siringobulbia cases were autopsy findings. Death was due in the majority of cases to causes not directly related to the malformations. In three instances the cervical segment was the only one affected. In the others there was involvement of a combination of segments. The cavity was lined with astrocytic fibers only in five and focally with ependymal cells in four. Two cases were surgically treated, in one the contents of the cavity was aspirated and in the other a shunt from the cavity to the subarachnoid space was carried out. The modern imaging studies will be of great help in the diagnosis and selection of the adequate treatment.

**Key-words** *Siringomielia; Siringobulbia; Siringomielic cavity; Disrafia; Malformation.*

## RESUMEN

En el presente trabajo se analizan los hallazgos histopatológicos y clínicos de siringomielia y siringobulbia de nueve casos de autopsia obtenidos de un total de 20,259 autopsias revisadas en veinte años en el Hospital General de México. Se encontraron cinco casos de siringomielia, tres de siringobulbia y uno con ambas lesiones. Siete fueron primarias y dos secundarias; estas últimas una a trauma y otra a un hemangioblastoma del bulbo. Ocurrieron en cinco hombres y cuatro mujeres, cuyas edades variaron de 17 a 52 años. Tres fueron hallazgos de autopsia y en los demás las manifestaciones clínicas fueron pérdida de sensibilidad a la temperatura y al dolor, pérdida de la fuerza muscular en las cuatro extremidades y fasciculaciones en las extremidades superiores. El tiempo de evolución varió de dos meses a seis años. El diagnóstico clínico se hizo sólo en dos casos, en los demás la médula espinal se estudió porque había diagnóstico de alguna malformación cráneoocervical y en un caso de ependimoma del ventrículo lateral derecho. Los casos de siringobulbia fueron hallazgos. La muerte se debió en la mayoría a causas no relacionadas. En tres casos se afectó sólo el segmento cervical. La afección cervicotorácica, lumbar y cervicotoracolumbar estuvieron representados con un ejemplo de cada una. El revestimiento de la cavidad estuvo formado por fibras astrocíticas en cinco y por células ependimarias focalmente en cuatro.

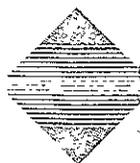
El tratamiento fue quirúrgico en dos casos, en uno se hizo punción de la cavidad y en otro derivación de la cavidad al espacio subaracnoideo espinal. Los estudios modernos de imagen podrán ayudar en el diagnóstico y en la planeación para el tratamiento más conveniente.

**PALABRAS CLAVE:** *Siringomielia; Siringobulbia; Cavidad siringomielica; Disrafia; Haz espinotálamico; Malformación.*

### Correspondencia:

Dr. Juan E. Olvera Rabiela

Unidad de Patología, Facultad de Medicina, UNAM y Hospital General de México, Dr. Balmis 148, México, D.F. 06726



# Siringomielia y siringobulbia

María del Carmen Valdez Carrillo. Laura G. Chávez Macías y Juan E. Olvera Rabiela

## SYRINGOMELIA AND SYRINGOBULBIA STUDY OF NINE AUTOPSY CASES

### ABSTRACT

Nine cases of syringomyelia and syringobulbia, with clinical data and neuropathological study are reported. They are part of a large autopsy material of the Mexico City General Hospital gathered in a 20 year period. Five cases were of syringomyelia, three of syringobulbia and one had both malformations. Seven were primary and two were considered secondary, one to trauma and the other to a hemangioblastoma of the medulla. Five occurred in males and four in females, whose ages ranged from 17 to 52 years. Three were autopsy findings and in the others the clinical manifestations were loss of sensitivity to pain and temperature, loss of muscle strength in the four extremities, and fasciculations in the upper limbs. The time of evolution ranged from two months to six years. The correct clinical diagnosis was made in only two cases. The spinal chord was removed and studied in the other cases because of craniocervical malformation and in one case because of spinal manifestations associated to a right lateral ventricle ependymoma. The syringobulbia cases were autopsy findings. Death was due in the majority of cases to causes not directly related to the malformations. In three instances the cervical segment was the only one affected. In the others there was involvement of a combination of segments. The cavity was lined with astrocytic fibers only in five and focally with ependymal cells in four. Two cases were surgically treated, in one the contents of the cavity was aspirated and in the other a shunt from the cavity to the subarachnoid space was carried out. The modern imaging studies will be of great help in the diagnosis and selection of the adequate treatment.

**Key-words:** *Syringomyelia; Syringobulbia; Syringomyelic Cavity; Disraphia; Malformation*

UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO  
FACULTAD DE MEDICINA  
UNIDAD DE PATOLOGÍA

Unidad de Patología, Facultad de Medicina, UNAM  
y Hospital General de México

## RESUMEN

En el presente trabajo se analizan los hallazgos histopatológicos y clínicos de siringomielia y siringobulbia de nueve casos de autopsia obtenidos de un total de 20,259 autopsias revisadas en veinte años en el Hospital General de México. Se encontraron cinco casos de siringomielia, tres de siringobulbia y uno con ambas lesiones. Siete fueron primarias y dos secundarias; estas últimas una a trauma y otra a un hemangioblastoma del bulbo. Ocurrieron en cinco hombres y cuatro mujeres, cuyas edades variaron de 17 a 52 años. Tres fueron hallazgos de autopsia y en los demás las manifestaciones clínicas fueron pérdida de sensibilidad a la temperatura y al dolor, pérdida de la fuerza muscular en las cuatro extremidades y fasciculaciones en las extremidades superiores. El tiempo de evolución varió de dos meses a seis años. El diagnóstico clínico se hizo sólo en dos casos; en los demás la médula espinal se estudió porque había diagnóstico de alguna malformación craneocervical y en un caso de ependimoma del ventrículo lateral derecho. Los casos de siringobulbia fueron hallazgos. La muerte se debió en la mayoría a causas no relacionadas. En tres casos se afectó sólo el segmento cervical. La afección cervicotorácica, lumbar y cervicotoracolumbar estuvieron representados con un ejemplo de cada una. El revestimiento de la cavidad estuvo formado por fibras astrocíticas en cinco y por células ependimarias focalmente en cuatro.

El tratamiento fue quirúrgico en dos casos, en uno se hizo punción de la cavidad y en otro derivación de la cavidad al espacio subaracnoideo espinal. Los estudios modernos de imagen podrán ayudar en el diagnóstico y en la planeación para el tratamiento más conveniente.

**PALABRAS CLAVE:** *Siringomielia; Syringobulbia; Cavidad siringomielica; Disrafia; Haz espinotalámico; Malformación.*

### Correspondencia:

Dr. Juan E. Olvera Rabiela  
Unidad de Patología, Facultad de Medicina, UNAM y Hospital General de México, Dr. Balmis 148, México, D.F. 06726

La siringomielia es una malformación que consiste en la dilatación tubular de la médula espinal. Afecta generalmente varios segmentos y se cree que es debida a la falta de fusión de los procesos alar y basal del tubo neural; por lo que pertenece a los trastornos del cierre del tubo neural.<sup>1,2</sup> Puede haber cavidades similares en el bulbo raquídeo (siringobulbia), puente, mesencéfalo y raramente en la cápsula interna.<sup>1</sup> La alteración anatómica fue reconocida desde el siglo XVI, pero el término de siringomielia fue introducido en 1827 por Ollivier d'Angus.<sup>3</sup> Las manifestaciones clínicas se presentan durante el segundo y tercer decenios de la vida y pueden progresar lenta o rápidamente.<sup>3,4</sup> rara vez produce la muerte directamente, pero es altamente incapacitante.<sup>1</sup> Se asocia en ocasiones a malformaciones, como la de Arnold-Chiari, más frecuentemente a la tipo I,<sup>5</sup> la de Klippel-Feil,<sup>16</sup> malformación de Dandy Walker,<sup>7</sup> y también se ha descrito asociada a trauma,<sup>7,8</sup> tumores espinales principalmente metastásicos<sup>9</sup> y a fibrosis meníngea por aracnoiditis.<sup>10</sup>

El cuadro clínico característico es la pérdida de sensibilidad al dolor y la temperatura por afección del haz espinotalámico, pero sin pérdida de la sensibilidad a la presión. La pérdida de la fuerza muscular de los miembros superiores es debida a la compresión que ejerce la cavidad en las neuronas motoras de la médula

espinal.<sup>3,4,7</sup> La siringobulbia puede presentarse como extensión de la siringomielia o en forma aislada. se presenta con parálisis del paladar y de las cuerdas vocales, disartria, nistagmo, mareos episódicos, debilidad de la lengua y síndrome de Horner incompleto.<sup>4,7</sup>

## Material y método

Se revisaron los protocolos de 20.259 autopsias efectuadas de 1972 a 1998 en los que se obtuvieron nueve casos con el diagnóstico de siringomielia, siringobulbia o ambas y se anotaron las siguientes variables: edad y sexo, tiempo de evolución, patogenia, localización de la cavidad, manifestaciones clínicas, asociaciones con otras entidades, diagnóstico clínico, hallazgos macroscópicos e histológicos, tratamiento y causas de muerte.

## Resultados

De los nueve casos estudiados, cinco correspondieron a siringomielia, tres a siringobulbia y un caso mostró ambas lesiones.

Los límites de edades fueron de 17 a 52 años, con promedio de 30 años y mediana de 24. Cinco casos ocurrieron en hombres y cuatro en mujeres (cuadro 1).

El tiempo de evolución fue de dos meses a seis años con promedio de 34 meses y mediana de 25 (cuadro 1).

Se consideraron como primarias (congénitas) siete casos, y dos secundarias: una de ellas debido al traumatismo raquímedular por la caída de un caballo durante la niñez (caso 2), y la otra al desarrollo de la cavidad en un enfermo con hemangioblastoma del bulbo (caso 3).

Tres de las cavidades medulares se localizaron en la porción cervical, una en la lumbar y otra ocupó todos los segmentos, en tres casos la localización fue bulbar y en uno se localizó tanto en bulbo raquídeo como en médula cervical (cuadro 2).

El cuadro clínico se caracterizó por pérdida de la sensibilidad al dolor y la temperatura, seguida de dis-

CUADRO 1

DATOS GENERALES EVOLUCIÓN					
Caso	Núm Autopsia	Edad	Sexo	en meses	
1	A72-620	38	F	15	
2	A76-284	21	M	72	
3	A79-81	44	M	72	
4	A80-227	17	M	2	
5	A82-286	29	M	6	
6	A90-8	20	F	36	
7	A90-308	37	F	-	
8	A-90-500	52	F	-	
9	A92-144	20	M	-	



La siringomielia es una malformación que consiste en la dilatación tubular de la médula espinal. Afecta generalmente varios segmentos y se cree que es debida a la falta de fusión de los procesos alar y basal del tubo neural; por lo que pertenece a los trastornos del cierre del tubo neural.<sup>1,2</sup> Puede haber cavidades similares en el bulbo raquídeo (siringobulbia), puente, mesencéfalo y raramente en la cápsula interna.<sup>1</sup> La alteración anatómica fue reconocida desde el siglo XVI, pero el término de siringomielia fue introducido en 1827 por Ollivier d'Angus.<sup>3</sup> Las manifestaciones clínicas se presentan durante el segundo y tercer decenios de la vida y pueden progresar lenta o rápidamente.<sup>3,4</sup> rara vez produce la muerte directamente, pero es altamente incapacitante.<sup>1</sup> Se asocia en ocasiones a malformaciones, como la de Arnold-Chiari, más frecuentemente a la tipo I.<sup>5</sup> la de Klippel-Feil,<sup>1,6</sup> malformación de Dandy Walker,<sup>7</sup> y también se ha descrito asociada a trauma,<sup>7,8</sup> tumores espinales principalmente metastásicos<sup>9</sup> y a fibrosis meníngea por aracnoiditis.<sup>10</sup>

El cuadro clínico característico es la pérdida de sensibilidad al dolor y la temperatura por afección del haz espinotalámico, pero sin pérdida de la sensibilidad a la presión. La pérdida de la fuerza muscular de los miembros superiores es debida a la compresión que ejerce la cavidad en las neuronas motoras de la médula

espinal.<sup>3,4,7</sup> La siringobulbia puede presentarse como extensión de la siringomielia o en forma aislada, se presenta con parálisis del paladar y de las cuerdas vocales, disartria, nistagmo, mareos episódicos, debilidad de la lengua y síndrome de Horner incompleto.<sup>2,7</sup>



## Material y método

Se revisaron los protocolos de 20.259 autopsias efectuadas de 1972 a 1998 en los que se obtuvieron nueve casos con el diagnóstico de siringomielia, siringobulbia o ambas y se anotaron las siguientes variables: edad y sexo, tiempo de evolución, patogenia, localización de la cavidad, manifestaciones clínicas, asociaciones con otras entidades, diagnóstico clínico, hallazgos macroscópicos e histológicos, tratamiento y causas de muerte.



## Resultados

De los nueve casos estudiados, cinco correspondieron a siringomielia, tres a siringobulbia y un caso mostró ambas lesiones.

Los límites de edades fueron de 17 a 52 años, con promedio de 30 años y mediana de 24. Cinco casos ocurrieron en hombres y cuatro en mujeres (cuadro 1).

El tiempo de evolución fue de dos meses a seis años con promedio de 34 meses y mediana de 25 (cuadro 1).

Se consideraron como primarias (congénitas) siete casos, y dos secundarias: una de ellas debido al traumatismo raquímedular por la caída de un caballo durante la niñez (caso 2), y la otra al desarrollo de la cavidad en un enfermo con hemangioblastoma del bulbo (caso 3).

Tres de las cavidades medulares se localizaron en la porción cervical, una en la lumbar y otra ocupó todos los segmentos, en tres casos la localización fue bulbar y en uno se localizó tanto en bulbo raquídeo como en médula cervical (cuadro 2).

El cuadro clínico se caracterizó por pérdida de la sensibilidad al dolor y la temperatura, seguida de dis-

CUADRO 1

DATOS GENERALES EVOLUCIÓN				
Caso	Núm Autopsia	Edad	Sexo	en meses
1	A72-620	38	F	15
2	A76-284	21	M	72
3	A79-81	44	M	72
4	A80-227	17	M	2
5	A82-286	29	M	6
6	A90-8	20	F	36
7	A90-308	37	F	-
8	A-90-500	52	F	-
9	A92-144	20	M	-

La siringomielia es una malformación que consiste en la dilatación tubular de la médula espinal. Afecta generalmente varios segmentos y se cree que es debida a la falta de fusión de los procesos alar y basal del tubo neural; por lo que pertenece a los trastornos del cierre del tubo neural.<sup>1,2</sup> Puede haber cavidades similares en el bulbo raquídeo (siringobulbia), puente, mesencéfalo y raramente en la cápsula interna.<sup>1</sup> La alteración anatómica fue reconocida desde el siglo XVI, pero el término de siringomielia fue introducido en 1827 por Ollivier d'Angus.<sup>3</sup> Las manifestaciones clínicas se presentan durante el segundo y tercer decenios de la vida y pueden progresar lenta o rápidamente.<sup>3,4</sup> rara vez produce la muerte directamente, pero es altamente incapacitante.<sup>1</sup> Se asocia en ocasiones a malformaciones, como la de Arnold-Chiari, más frecuentemente a la tipo I,<sup>5</sup> la de Klippel-Feil,<sup>1,6</sup> malformación de Dandy Walker,<sup>7</sup> y también se ha descrito asociada a trauma,<sup>7,8</sup> tumores espinales principalmente metastásicos<sup>9</sup> y a fibrosis meníngea por aracnoiditis.<sup>10</sup>

El cuadro clínico característico es la pérdida de sensibilidad al dolor y la temperatura por afección del haz espinotalámico, pero sin pérdida de la sensibilidad a la presión. La pérdida de la fuerza muscular de los miembros superiores es debida a la compresión que ejerce la cavidad en las neuronas motoras de la médula

espinal.<sup>3,4,7</sup> La siringobulbia puede presentarse como extensión de la siringomielia o en forma aislada, se presenta con parálisis del paladar y de las cuerdas vocales, disartría, nistagmo, mareos episódicos, debilidad de la lengua y síndrome de Horner incompleto.<sup>4,7</sup>

## Material y método

Se revisaron los protocolos de 20.259 autopsias efectuadas de 1972 a 1998 en los que se obtuvieron nueve casos con el diagnóstico de siringomielia, siringobulbia o ambas y se anotaron las siguientes variables: edad y sexo, tiempo de evolución, patogenia, localización de la cavidad, manifestaciones clínicas, asociaciones con otras entidades, diagnóstico clínico, hallazgos macroscópicos e histológicos, tratamiento y causas de muerte.

## Resultados

De los nueve casos estudiados, cinco correspondieron a siringomielia, tres a siringobulbia y un caso mostró ambas lesiones.

Los límites de edades fueron de 17 a 52 años, con promedio de 30 años y mediana de 24. Cinco casos ocurrieron en hombres y cuatro en mujeres (cuadro 1).

El tiempo de evolución fue de dos meses a seis años con promedio de 34 meses y mediana de 25 (cuadro 1).

Se consideraron como primarias (congénitas) siete casos, y dos secundarias: una de ellas debido al traumatismo raquímedular por la caída de un caballo durante la niñez (caso 2), y la otra al desarrollo de la cavidad en un enfermo con hemangioblastoma del bulbo (caso 3).

Tres de las cavidades medulares se localizaron en la porción cervical, una en la lumbar y otra ocupó todos los segmentos, en tres casos la localización fue bulbar y en uno se localizó tanto en bulbo raquídeo como en médula cervical (cuadro 2).

El cuadro clínico se caracterizó por pérdida de la sensibilidad al dolor y la temperatura, seguida de dis-

CUADRO 1

DATOS GENERALES EVOLUCIÓN				
Caso	Num Autopsia	Edad	Sexo	en meses
1	A72-620	38	F	15
2	A76-284	21	M	72
3	A79-81	44	M	72
4	A80-227	17	M	2
5	A82-286	29	M	6
6	A90-8	20	F	36
7	A90-308	37	F	-
8	A-90-500	52	F	-
9	A92-144	20	M	-

minución de la fuerza muscular. Los enfermos tuvieron también parestesias y nistagmo. Los últimos tres casos no se manifestaron clínicamente. (cuadro 3).

Las asociaciones con otras entidades fueron con malformación de Klippel-Feil, malformaciones cráneovertebrales como fusión incompleta de cuerpos vertebrales cervicales y con impresión basilar. Se asociaron a dos neoplasias: hemangioblastoma del bulbo raquídeo (caso 3) y ependimoma del ventrículo lateral derecho, en que se encontraron además im-

plantes del mismo en la cavidad siringomiélica (caso 9) (cuadro 4)

En el caso 1 se hizo el diagnóstico clínico de probable siringomielia y en el 6 se diagnosticó como tal, con las manifestaciones características, estudios de imagen y su comprobación en las intervenciones quirúrgicas; el resto fueron hallazgos de autopsia y el diagnóstico clínico correspondió al de la malformación ósea, enfermedad o tumor asociado. El tratamiento en el primer caso fue la punción de la cavidad

CUADRO 2

LOCALIZACIÓN DE LAS LESIONES	
1	Médula cervical
2	Médula cervical
3	Bulbo, médula cervical y torácica
4	Bulbo
5	Médula cervical
6	Todos los segmentos medulares
7	Bulbo
8	Bulbo
9	Médula lumbar

CUADRO 4

CONDICIONES ASOCIADAS	
1.	Síndrome de Klippel-Feil
2.	Fusión de cuerpos vertebrales
3	Hemangioblastoma del bulbo
4.	Sarcoma osteogénico del fémur
5	Impresión basilar
6.	Poliomielitis (?)
7	Cardiopatía reumática
8.	Artritis reumatoide Úlcera péptica
9	Ependimoma del ventrículo lateral

CUADRO 3

MANIFESTACIONES CLÍNICAS						
Caso	Fuerza			Síndrome de		
	Dolor	Temperatura	Muscular	Parestesias	Nistagmo	Horner
1	-	+	+	+	-	-
2	-	-	+	+	-	-
3	+	+	+	-	+	-
4	+	-	+	+	-	-
5	+	+	+	+	+	-
6	+	+	+	+	-	+
7	-	-	-	-	-	-
8	-	-	-	-	-	-
9	-	-	-	-	-	-

+ Presencia  
- Ausente

y en el caso 6 se hizo derivación de la cavidad al espacio subaracnoideo. En tres enfermos se practicó laminectomía cervical y craneotomía suboccipital debidas a las malformaciones cráneovertebrales, sin intervenir la cavidad (casos 2, 3 y 5) y en uno (caso 9) se hizo derivación ventrículo-peritoneal para disminuir la hipertensión endocraneana producida por el ependimoma. Otros tres casos no tuvieron tratamiento (casos 4, 7 y 8).

Macroscópicamente todas las cavidades en la médula espinal fueron hendiduras mediolaterales, con compresión del haz espinotalámico y de las astas

anteriores. Algunas se encontraron todavía distendidas (figura 1) y otras estaban colapsadas (figura 2). En el bulbo fueron de tipo central, dirigidas en sentido dorsoventral (figura 3), a partir del piso del 4º ventrículo (figura 4), que es la forma más frecuente.

El examen microscópico mostró cavidades sin revestimiento (cinco casos) (figura 5) o con pocas células endimarias distribuidas focalmente (cuatro casos) (figura 6) y delimitadas por fibras astrocíticas. Las neuronas motoras de las astas anteriores mostraron atrofia y en un solo caso se identificaron fibras de Rosenthal, resultado de la compresión crónica (caso 3).

Sólo en un caso la muerte se debió a complicaciones de la cirugía para corregir la siringomielia, de-

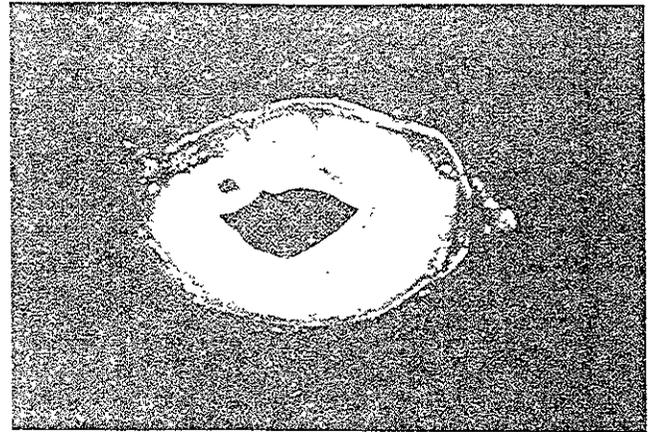


Figura 1 Cavity en el segmento medular torácico alto sin colapso. Hay compresión de las astas anteriores y de la decusación del haz espinotalámico lateral.

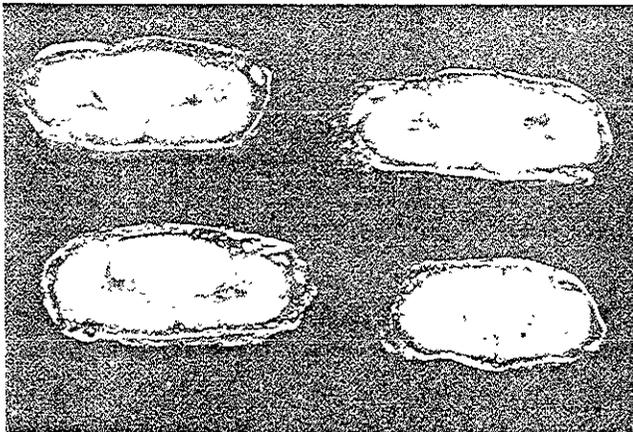


Figura 2 Cavity en los segmentos cervical y torácico con colapso extenso posterior a punción evacuadora.

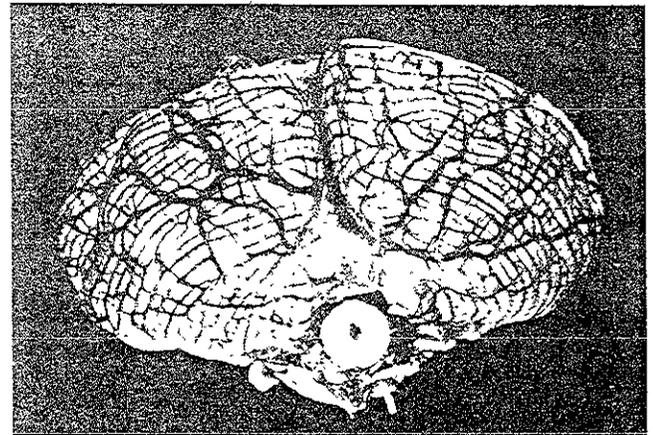


Figura 3 Porción caudal del bulbo con la cavity dirigida en sentido dorsoventral.

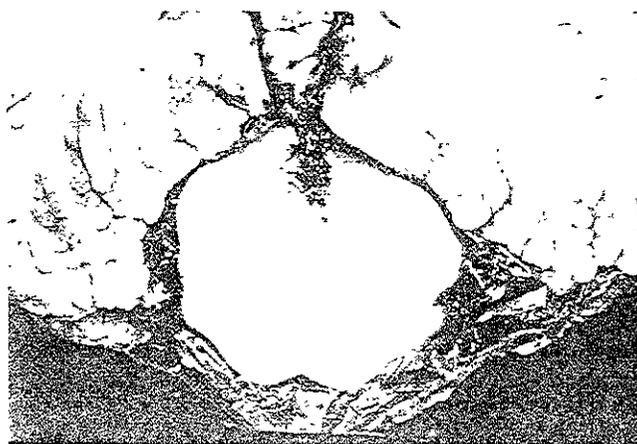


Figura 4. Cavity en el bulbo en sentido dorsoventral, a partir del piso del cuarto ventrículo.

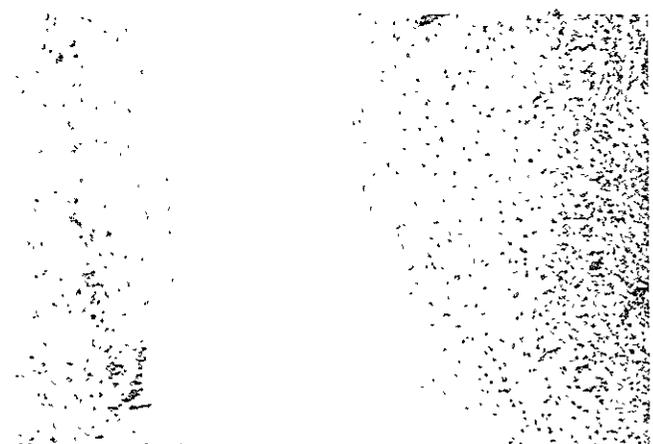


Figura 5 Siringomielia. Revestimiento constituido exclusivamente por fibras astrocíticas.

bido a la descompresión brusca que produjo pérdida del automatismo ventilatorio (caso 6). En los ocho casos restantes se debió a causas ajenas a la siringomielia y/o siringobulbia, tales como síndrome de Steven-Johnson, hemotórax, tromboembolia pulmonar, neumonía, arritmia cardíaca y choque hipovolémico.



Figura 6 Siringomielia revestida parcialmente por células ependimarias.

## Discusión

La teoría modificada de Gardner explica que el aumento de la presión del flujo del líquido cefalorraquídeo en dirección cráneo-espinal, en presencia de anomalías cráneo cervicales, ocasiona daño medular por obstrucción del orificio del 4º ventrículo;<sup>6,11,12</sup> otros autores citan que la presión del líquido cefalorraquídeo aumenta cuando hay obstrucción del foramen magno, por lo que se acumula líquido y se desarrolla la siringomielia; esta teoría tiene mayor aceptación para explicar la siringomielia adquirida.<sup>6</sup> En el presente estudio siete casos fueron considerados primarios (congénitos), es decir, como defecto del cierre del tubo neural.<sup>2,4</sup> En cuanto al antecedente de trauma, se ha descrito que puede presentarse en 3% de la población y que puede ser debido a hemorragia intramedular, *mielitis transversa* y necrosis postradiación entre otras causas.<sup>8,13</sup> La siringomielia asociada a neoplasia ocurre con mayor frecuencia con neurofibromatosis y síndrome de von Hippel Lindau<sup>2,3</sup> principalmente con

astrocitoma, ependimoma y hemangioblastoma,<sup>3</sup> como ocurrió en esta serie. Se ha observado coexistencia de tumores intramedulares metastásicos y siringomielia; en orden descendente están los carcinomas originados en pulmón, mama, riñón, colon y el melanoma;<sup>9</sup> en este trabajo se documentaron implantes de ependimoma del ventrículo lateral en la cavidad siringomiélica. También se ha documentado la coexistencia de siringomielia y lipomielomeningocele, con o sin médula anclada<sup>14</sup> y como causa de hipertrofia somática.<sup>15</sup>

Algunos enfermos con siringomielia presentan dolor caracterizado por disestesia con sensación de quemadura e hiperpatía. Se presenta en otras condiciones como paraplegia traumática y a veces en esclerosis múltiple. Se atribuye a hiperactividad neuronal por desaferentación<sup>3,16</sup> y podría estar asociada con alteración en la distribución medular de sustancia P, que es un péptido relacionado con el dolor.<sup>16</sup>

El diagnóstico clínico es relativamente sencillo si se presenta el cuadro característico. Puede efectuarse mielografía con medio de contraste, y actualmente la tomografía computada y la resonancia magnética permiten el diagnóstico radiológico adecuado.<sup>3,17</sup>

El tratamiento de elección para la siringomielia es la derivación de la cavidad al espacio subaracnoideo, puesto que otras técnicas como la derivación peritoneal y supleural tienen mayor frecuencia de morbilidad.<sup>6,7,10,18</sup>

## Referencias

1. Wilkens R, Rengachary S. Neurosurgery, 2ª. Edición. Vol. III McGraw-Hill 1996 pp. 3602-15.
2. Godlewski S, Fabiani JM, Harispe L. Siringomyélie Fascículo 17077-A10 En Neurologie. Encyclopiédia Médico Chirurgicale. France 1972 pp 1-22.
3. Adams R, Victor M. Principles of Neurology Fifth Edition. McGraw-Hill Inc. New York 1993 pp 1110-4
4. Graham D, Lantos P. Greenfield's Neuropathology Sixth Edition. Arnold Pb London 1997 pp 486-91.
5. Oldfield E, Muraszko K, Shaker T, Patronas N. Pathophysiology of syringomyelia associated with Chiari I malformation of the cerebellar tonsils. *J Neurosurg* 1994;80:3-15

bido a la descompresión brusca que produjo pérdida del automatismo ventilatorio (caso 6) En los ocho casos restantes se debió a causas ajenas a la siringomielia y/o siringobulbia, tales como síndrome de Steven-Johnson, hemotórax, tromboembolia pulmonar, neumonía, arritmia cardíaca y choque hipovolémico.



Figura 6. Siringomielia revestida parcialmente por células ependimarias

## Discusión

La teoría modificada de Gardner explica que el aumento de la presión del flujo del líquido cefalorraquídeo en dirección cráneo-espinal, en presencia de anomalías cráneo cervicales, ocasiona daño medular por obstrucción del orificio del 4º ventrículo;<sup>6,11,12</sup> otros autores citan que la presión del líquido cefalorraquídeo aumenta cuando hay obstrucción del foramen magno, por lo que se acumula líquido y se desarrolla la siringomielia: esta teoría tiene mayor aceptación para explicar la siringomielia adquirida.<sup>6</sup> En el presente estudio siete casos fueron considerados primarios (congénitos), es decir, como defecto del cierre del tubo neural.<sup>2,4</sup> En cuanto al antecedente de trauma, se ha descrito que puede presentarse en 3% de la población y que puede ser debido a hemorragia intramedular, *myelitis transversa* y necrosis postradiación entre otras causas.<sup>2,13</sup> La siringomielia asociada a neoplasia ocurre con mayor frecuencia con neurofibromatosis y síndrome de von Hippel Lindau;<sup>2,3</sup> principalmente con

astrocitoma, ependimoma y hemangioblastoma,<sup>3</sup> como ocurrió en esta serie. Se ha observado coexistencia de tumores intramedulares metastásicos y siringomielia; en orden descendente están los carcinomas originados en pulmón, mama, riñón, colon y el melanoma;<sup>9</sup> en este trabajo se documentaron implantes de ependimoma del ventrículo lateral en la cavidad siringomiélica. También se ha documentado la coexistencia de siringomielia y lipomielomeningocele, con o sin médula anclada<sup>14</sup> y como causa de hipertrofia somática.<sup>15</sup>

Algunos enfermos con siringomielia presentan dolor caracterizado por disestesia con sensación de quemadura e hiperpatía. Se presenta en otras condiciones como paraplegia traumática y a veces en esclerosis múltiple. Se atribuye a hiperactividad neuronal por desaferentación<sup>3,16</sup> y podría estar asociada con alteración en la distribución medular de sustancia P, que es un péptido relacionado con el dolor.<sup>16</sup>

El diagnóstico clínico es relativamente sencillo si se presenta el cuadro característico. Puede efectuarse mielografía con medio de contraste, y actualmente la tomografía computada y la resonancia magnética permiten el diagnóstico radiológico adecuado.<sup>3,17</sup>

El tratamiento de elección para la siringomielia es la derivación de la cavidad al espacio subaracnoideo, puesto que otras técnicas como la derivación peritoneal y supleural tienen mayor frecuencia de morbilidad.<sup>6,7,10,18</sup>

## Referencias

1. Wilkens R, Rengachary S. Neurosurgery, 2ª Edición. Vol. III McGraw-Hill 1996 pp. 3602-15
2. Godlewski S, Fabiani JM, Harispe L. Syringomyélie Fascículo 17077-A10 En Neurologie. Encyclopédie Médico Chirurgicale France 1972 pp 1-22.
3. Adams R, Victor M. Principles of Neurology Fifth Edition. McGraw-Hill Inc. New York 1993 pp 1110-4.
4. Graham D, Lantos P. Greenfield's Neuropathology Sixth Edition Arnold Pb London 1997 pp 486-91.
5. Oldfield E, Muraszko K, Shaker T, Patronas N. Pathophysiology of syringomyelia associated with Chiari I malformation of the cerebellar tonsils. *J Neurosurg* 1994;80 3-15

bido a la descompresión brusca que produjo pérdida del automatismo ventilatorio (caso 6). En los ocho casos restantes se debió a causas ajenas a la siringomielia y/o siringobulbia, tales como síndrome de Steven-Johnson, hemotórax, tromboembolia pulmonar, neumonía, arritmia cardíaca y choque hipovolémico.



Figura 6 Siringomielia revestida parcialmente por células ependimarias

## Discusión

La teoría modificada de Gardner explica que el aumento de la presión del flujo del líquido cefalorraquídeo en dirección cráneo-espinal, en presencia de anomalías cráneo cervicales, ocasiona daño medular por obstrucción del orificio del 4º ventrículo;<sup>6,11,12</sup> otros autores citan que la presión del líquido cefalorraquídeo aumenta cuando hay obstrucción del foramen magno, por lo que se acumula líquido y se desarrolla la siringomielia; esta teoría tiene mayor aceptación para explicar la siringomielia adquirida.<sup>6</sup> En el presente estudio siete casos fueron considerados primarios (congénitos), es decir, como defecto del cierre del tubo neural.<sup>3,4</sup> En cuanto al antecedente de trauma, se ha descrito que puede presentarse en 3% de la población y que puede ser debido a hemorragia intramedular, *mielitis transversa* y necrosis postradiación entre otras causas.<sup>8,13</sup> La siringomielia asociada a neoplasia ocurre con mayor frecuencia con neurofibromatosis y síndrome de von Hippel Lindau<sup>2,7</sup> principalmente con

astrocitoma, ependimoma y hemangioblastoma,<sup>3</sup> como ocurrió en esta serie. Se ha observado coexistencia de tumores intramedulares metastásicos y siringomielia; en orden descendente están los carcinomas originados en pulmón, mama, riñón, colon y el melanoma;<sup>9</sup> en este trabajo se documentaron implantes de ependimoma del ventrículo lateral en la cavidad siringomiélica. También se ha documentado la coexistencia de siringomielia y lipomielomeningocele, con o sin médula anclada<sup>14</sup> y como causa de hipertrofia somática.<sup>15</sup>

Algunos enfermos con siringomielia presentan dolor caracterizado por disestesia con sensación de quemadura e hiperpatía. Se presenta en otras condiciones como paraplegia traumática y a veces en esclerosis múltiple. Se atribuye a hiperactividad neuronal por desaferentación<sup>3,16</sup> y podría estar asociada con alteración en la distribución medular de sustancia P, que es un péptido relacionado con el dolor.<sup>16</sup>

El diagnóstico clínico es relativamente sencillo si se presenta el cuadro característico. Puede efectuarse mielografía con medio de contraste, y actualmente la tomografía computada y la resonancia magnética permiten el diagnóstico radiológico adecuado.<sup>3,17</sup>

El tratamiento de elección para la siringomielia es la derivación de la cavidad al espacio subaracnoideo, puesto que otras técnicas como la derivación peritoneal y supleural tienen mayor frecuencia de morbilidad.<sup>6,7,10,18</sup>

## Referencias

1. Wilkens R, Rengachary S. Neurosurgery, 2ª. Edición, Vol. III McGraw-Hill 1996 pp 3602-15.
2. Godlewski S, Fabiani JM, Hanspe L. Siringomyélie Fascículo 17077-A10 En Neurologie. Encycloptédia Médico Chirurgicale France 1972 pp 1-22.
3. Adams R, Victor M. Principles of Neurology Fifth Edition McGraw-Hill Inc New York 1993 pp 1110-4
4. Graham D, Lantos P. Greenfield's Neuropathology Sixth Edition Arnold Pb London 1997 pp 486-91
5. Oldfield E, Muraszko K, Shaker T, Patronas N. Pathophysiology of siringomyelia associated with Chiari I malformation of the cerebellar tonsils. *J Neurosurg* 1994;80 3-15

6. Iskandar B, Hedland G, Grabb P, Oakes J. The resolution of syringohydromyelia without hindbrain herniation after fossa decompression. *J Neurosurg* 1998;89:212-6
7. Sgouros S, Williams B. Management and outcome of post-traumatic syringomyelia. *J Neurosurg* 1996;85:197-205
8. Goldstein B, Hammond M, Struss S, Little J. Posttraumatic Syringomyelia: Profound Neuronal Loss, Yet Preserved Function. *Arch Phys Med Rehabil* 1998;79:107-12
9. Weitzner S. Coexistent intramedullary metastasis and syringomyelia of cervical spinal cord. *Neurology* 1969;19:674-8.
10. Klekamp J, Batzdorf U, Samir M, Weiner Bothe H. Treatment of syringomyelia associated with arachnoid scarring caused by arachnoiditis or trauma. *J Neurosurg* 1997;86:233-40
11. Gaudner WJ. Hydrodynamic mechanism of syringomyelia. Its relationship to myelocoele. *Neurol Neurosurg Psych* 1965;28:247
12. Milhorat T, Capocelli A, Anzil A, Kotzen R, Milhorat R. Pathological basis of spinal cord cavitation in syringomyelia: analysis of 105 autopsy cases. *J Neurosurg* 1995;82:802-12
13. Kramer K, Levine A. Posttraumatic Syringomyelia: A review of 21 cases. *Clin Orthop & Rel Res* 1997;334:190-9
14. Chapman P, Fiem D. Symptomatic syringomyelia following surgery to treat tethering of lipomyelomeningocele. *J Neurosurg* 1995;82:752-5.
15. Sudo K, Owada Y, Yabe I, Kikuchi S, Tashiro K. Syringomyelia as a cause of body hypertrophy. *Lancet* 1996;347:1593-5
16. Thomas H, Milhorat M D., Harrison T. M. Mu. M. D., Carole C. LaMotte, Ph D., and Ade T. Milhorat. M D. Distribution of substance P in the spinal cord of patients with syringomyelia. *J Neurosurg* 1996;84:992-8.
17. McCrae DL. Bony abnormalities in the region of the foramen magnum. Correlation of the anatomic and neurologic findings. *Acta Radiol* 1953;40:335.
18. Batzdorf U, Klekamp J, Johnson P. A critical appraisal of syrinx cavity shunting procedures. *J Neurosurg* 1998;89:382-8.