

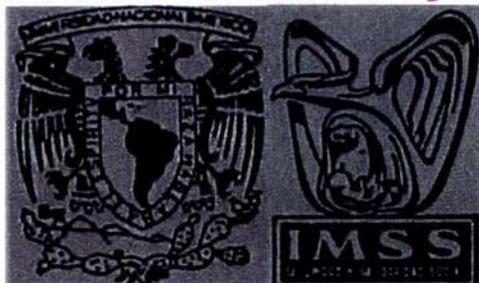
11232

UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO

Facultad de Medicina División de
estudios de Posgrado

Hospital de Especialidades Centro Médico
Nacional Siglo XXI

Servicio de Neurocirugía



TRATAMIENTO QUIRÚRGICO DE LA SIRINGOMIELIA
EXPERIENCIA EN EL SERVICIO DE NEUROCIRUGIA DEL HE
CMN S XXI DE JUNIO DE 1992 A DICIEMBRE DEL 2002

TESIS DE POSGRADO

Que para obtener el Título de:

ESPECIALISTA EN NEUROCIRUGÍA

Presenta:

DR LUIS MANUEL BUENROSTRO TORRES

Asesor:

DR CARLOS ZAMORANO BÒRQUEZ

MÉXICO DF

2004



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.

Contenido.

1. Título	1
2. Autores	1
3. Servicio	1
4. Antecedentes	1
Etiología	2
Fisiopatología	2, 3
Incidencia	3
Localización	3
Clasificación	3
Cuadro Clínico	4, 5
Patología	5, 6
Asociación con otras Patologías.....	6
Historia Natural	7
Diagnóstico	7, 8
Tratamiento	8, 9
5. Planteamiento del Problema	9
6. Hipótesis	10
7. Objetivos	10
8. Material, pacientes y Métodos	10
Diseño del estudio	10
Universo de Trabajo	10
Descripción de las	

Variables	11
Selección de la muestra ...	11
Criterios de	
Selección	11,12
Procedimientos	12
Análisis Estadístico	
(Resultados)	12,13
Discusión	13,14
Conclusiones	15
9. Recursos Para el estudio	15
10. Referencias	
Bibliográficas	16-20
11. Anexos	21-37

Agradecimientos

A Las familias:

Llanas Pedraza

Buenrostro Cisneros

Cobos Torres

Magaña Buenrostro

Al (a)

Hospital de Especialidades del Centro
Médico Nacional Siglo XXI

Instituto Mexicano del Seguro Social

Universidad Nacional Autónoma de México

Hospital civil de Guadalajara

Universidad de Guadalajara

México.

Por siempre agradecido.

A MIS MAESTROS:

De Anda Salvador
Alcaraz Ávila Carlos
Camarena Jiménez José Luis
Cohn Zurita Fabrizio
Domínguez Cortinas Felix
Hernández Hernández Felix
Guerrero Jazo Francisco
Guinto Balanzar Gerardo
López Felix Blas E.
Magallón Barajas Eduardo
Nettel Rueda Barbara
Olivares Camacho Jorge
Pérez de la Torre Ramiro
Pérez Pérez Victor
Santiago Ramírez Noé
Zamorano Bórquez Carlos

DR. ANTONIO CASTELLANOS OLIVARES



Jefe de la División de Educación e Investigación en Salud

DELEGACION 3 SURESTE D.F.
C.M.N. SIGLO XXI
IMSS HOSP. DE ESPECIALIDADES
RECIBIDO
11 DIC 2003
DIV. EDUCACION E INVESTIG. MEDICA

Profesor Asesor de Tesis:

DR CARLOS MIGUEL ZAMORANO BÓRQUEZ

Por su Amistad , enseñanzas y dedicación

Muy Agradecido.

DR GERARDO GUINTO BALANZAR

Jefe de srevicio y titular del curso de especialización
Por sus enseñanzas, su disposición y ejemplo a seguir.

Muy Agradecido



A large, stylized handwritten signature in black ink is written over the right side of the page, extending from the top right towards the bottom right. Below the signature is a purple ink stamp. The stamp contains the following text: "SUBDIVISION DE...", "DIVISION DE...", "FACULTAD DE MEDICINA", and "I.M.A.M.". The signature appears to be "Gerardo Guinto Balanzar".

SUBDIVISION DE
DIVISION DE
FACULTAD DE MEDICINA
I.M.A.M.

Dedicatorias

A **Dios**, Nuestro Padre y Creador.

A mi **Esposa** Cristina de los Angeles Llanas Pedraza, y a mi **Hijo** Luis Manuel por ser lo mas valioso que Dios me ha dado, por su amor, su apoyo y su infinita paciencia y perseverancia que me impulsan y ayudan a seguir adelante siempre.

A mi **Padre**, Manuel Buenrostro Méndez, por su amor, empeño y dedicación y ejemplo a seguir por siempre.

A mi **Madre** Ma. Trinidad Torres Magaña que en paz descanse, por su cariño, comprensión, apoyo y perseverancia.

A mis **Hermanos** Efrén, Gabriela, Oswaldo, Diego, Eduardo Por su confianza y respeto.

A mis **Suegros** Sr. Lic. Ignacio Manuel Llanas Cuevas, Sra. Graciela Pedraza Barcenás Por sus consejos, su invaluable apoyo y lucha continua.

A Mis **Compañeros Residentes** por su amistad, respeto y eterna lucha.

Título:

**Tratamiento quirúrgico de la Siringomielia.
Experiencia en el servicio de Neurocirugía del HE CMN SXXI
de Junio de 1992 a Diciembre del 2002.**

Autores:

**Dr Luis Manuel Buenrostro Torres
Dr Carlos Zamorano Bórquez.**

Servicio de Neurocirugía HE CMN S XXI

Antecedentes:

El término siringomielia fue acuñado por Oliver d'Angers en 1824 para describir las cavidades intramedulares independientemente de su etiología.¹² La palabra proviene de las raíces griegas "syrinx" que significa flauta, tubo, y "mielia" que significa médula , es decir médula tubular o cavitada.

La siringomielia es una enfermedad crónica progresiva caracterizada por la presencia de cavidades dispuestas longitudinalmente dentro de la médula espinal. Estas cavidades contienen líquido y pueden tener muchos orígenes. La forma como el líquido entra en las cavidades y los mecanismos por los que las cavidades se extienden son diversas, por lo que la siringomielia es una enfermedad que tiene muchas causas entre las que se encuentran Tumores, traumatismos, malformaciones de la unión craneovertebral entre ellas la mas relacionadas son las malformaciones de Arnold Chiari (Fig 4) , también en un importante porcentaje la causa es idiopática.

Debe distinguirse el término siringomielia del de hidromielia , el primero se refiere a una cavidad intramedular independiente y adyacente al conducto central ependimario^{37,54,69} y el segundo se refiere a una dilatación propia del conducto central ependimario

Historia: El primer caso reportado de siringomielia fue en el año de 1554 por Etienne quien estableció la correlación anatomopatológica en un paciente, desde entonces la siringomielia fue considerada como una enfermedad degenerativa del sistema nervioso central, hasta que a partir de 1965, Gardner propuso la teoría hidrodinámica para explicar la etiología y fisiopatología de la enfermedad, la considera como una enfermedad producida por la compresión crónica de la cavidad intramedular , posteriormente en años siguientes diferentes investigadores proponen otras teorías.^{6,37,38,51,54,64,68}

Etiopatogenia: Hasta la actualidad no existe una teoría universalmente aceptada que explique con claridad la etiopatogenia de la siringomielia. Las teorías propuestas son las siguientes:

Gardner 1965: Popularizó la teoría hidrodinámica que asocia la cavitación de la médula espinal con las malformaciones de Chiari. Se basa inicialmente en una anomalía fetal temprana en la que el área membranosa inferior de Weed que se forma a la sexta semana

de gestación y que es perforada a la octava semana por filtración del líquido cefalorraquídeo (LCR) intracraneal en estos pacientes no es perforado, produciéndose una hidrocefalia fetal compensada con el tiempo. El propone que la pulsación arterial intracraneal que ocurre con cada sístole y que es transmitida desde los plexos coroides y a través del LCR por el sistema ventricular no tiene salida desde el cuarto ventrículo por la anomalía fetal subyacente, produciéndose entonces la circulación del LCR hacia el canal central endimario. La hidrocefalia se compensa espontáneamente por la distensión y la comunicación con el canal central hidromiéllico, prenatalmente la hidromielia puede producir ruptura del tubo neural, formándose un mielocelo, postnatalmente la hidromielia puede ser más extensa formándose un quiste intramedular como se ve en la siringomielia.^{7,10,18}

Ball y Dayan 1972: Proponen que la obstrucción subaracnoidea en la unión cráneo cervical causa redirección de las ondas de presión de LCR dentro de la médula espinal a través de los canales perivascuales (espacios Virchow-Robin). Estas ondas de presión de LCR son transmitidas por vía de los plexos venosos epidurales al líquido del espacio subaracnoideo en respuesta a las maniobras de Valsalva realizadas durante el día. La cavidad puede estar separada del canal central endimario y puede comunicarse con el espacio subaracnoideo espinal.^{3,10}

Williams 1972-1980: Proponen que el drenaje intracraneal del LCR al espacio subaracnoideo es defectuoso por un bloqueo en los orificios de salida del cuarto ventrículo, ante la distensión venosa que puede ser producida por compresión extrínseca de la vena yugular (al voltear la cabeza, al tensionar los músculos del cuello o por ropa apretada) por cambios posturales (estar con la cabeza por debajo de la aurícula derecha) o por maniobras de Valsalva y ante un canal central endimario patente, se produce la dilatación de éste; existe entonces una disociación de la presión craneoespinal que hace que el líquido dentro de la cavidad viaje hacia abajo y produzca el crecimiento y mayor dilatación de ésta.^{10,25,60,61,62,64,69}

Mc Lean 1973: Para explicar la siringomielia postraumática sugiere que se desarrollan cavidades llenas de sangre y necrosis en el sitio del trauma espinal y que sus tamaños se relacionan con la severidad de éste; la médula espinal se encuentra relativamente adherida en este sitio por aracnoiditis siendo frecuente demostrar un bloqueo subaracnoideo completo a éste nivel con los movimientos de las vértebras por encima de la médula espinal anclada, particularmente durante la flexión del cuello esta es alargada y para acomodar este elongamiento se produce una disminución en el diámetro de la médula, esto aumenta la presión de la cavidad en éste sitio, forzándola a disecar a lo largo del tejido medular adyacente en los sitios de menor resistencia. De esta manera los movimientos del cuello repetidos durante muchos años causa expansión de la cavidad. La presión aumentada dentro de la cavidad siringomiélica causaría disección y alargamiento de ésta. La cual, puede romperse al canal central endimario que en ciertas circunstancias se comporta como un espacio comunicado con el cuarto ventrículo.^{10,36}

Taylor 1975: Proponen que las alteraciones del drenaje venoso pueden producir necrosis medular central y subsecuentemente la cavidad siringomiélica.¹⁰

Aboulker 1979: Propone que la obstrucción a nivel de la cisterna magna asociada con una presión venosa aumentada produce el paso transmedular de LCR creando así una cavidadiringomiélica. Las mielotomografías computarizadas que realizó en una serie de pacientes siringomiélicos sugiere la migración transneuronal de la metrizamida dentro de la cavidad.^{10,54}

Welch 1981: Sugiere que la cantidad desproporcionada de LCR es absorbida desde el canal espinal induciendo un gradiente de presión negativa que causaría la malformación de Chiari asociada: la cavidad siringomiélica puede seguir a la obstrucción adquirida de los forámenes del IV ventrículo pero la anomalía de Chiari: es secundaria y no primaria.¹⁰

Park 1989: Midió la Presión Intracraneal y la Presión Espinal Lumbar en pacientes demostrando que en la siringomielia comunicante no existe el gradiente de presión craneoespinal que propone Williams y que la presión este aumentada uniformemente en el espacio subaracnoideo y que este hace que el LCR se introduzca bajo presión a la médula y forme la cavidad siringomiélica.⁴⁴

Oldfield EH 1994: Proponen que el movimiento hacia abajo de las amígdalas cerebelosas con cada sístole como se visualiza en estudios de resonancias magnéticas funcionales dinámicas crea un efecto de pistón en el espacio subaracnoideo espinal que forza el paso de líquido cefalorraquídeo a través de los espacios perivascular e intersticial dentro del sirinx.⁶⁸

INCIDENCIA

Constituye en general menos del 2% de toda la patología medular: Gardner reporta una incidencia de 3 pacientes por año. Se presenta principalmente en hombres para una relación de 2:1 y es más frecuente entre la 3 y 4 décadas de la vida. Barnett y cols. reportan en 1973 una incidencia de siringomielia pos-traumática del 1.8% en pacientes parapléjicos y de menos de 0.5% en pacientes cuadripléjicos y de siringomielia secundaria a neoplasias intramedulares el 25-58% de las necropsias. Kernohan y cols. En 1931 y Poser en 1956 reportan un 53.5% y 31% respectivamente de siringomielia asociada a neoplasias intramedulares, la cual, se producía por necrosis dentro del tumor, obstrucción arterial y venosa por el tumor o por transudado de líquido de tumores principalmente del tipo de los hemangioblastomas.^{4,18,23,39,54,64}

LOCALIZACIÓN

Se reporta la localización cervico-torácica como la más frecuente, aproximadamente en un 70-80% de los casos. La cavidad siringomiélica comienza generalmente en la base del asta gris posterior extendiéndose hacia la sustancia gris central y la comisura anterior de la médula: por lo tanto, interrumpe la decusación del haz espino talámico lateral y su extensión ventral o dorsal afectará a las neuronas motoras y/o a las columnas posteriores, respectivamente.^{38,42,69,75,80}

CLASIFICACIÓN

Barnett y cols. en 1973 proponen una clasificación de la siringomielia de acuerdo a si la cavidad intramedular se comunicaba con el IV ventrículo o no y si se desconocía la causa:

1. Comunicante: asociada a malformación de Chiari tipo I y II, o por aracnoiditis

basal.

2. No comunicante: postraumática, neoplásica o por aracnoiditis espinal.
3. Idiopática: puede ser comunicante o no comunicante.³⁸

CUADRO CLÍNICO

De acuerdo a su presentación, si es siringomielia comunicante o no cada una de ellas posee características clínicas particulares.

Comunicante: Asociada a la malformación de Chiari tipo I, II y aracnoiditis basal. Es una entidad que afecta a individuos en la segunda, tercera, cuarta décadas de la vida la presentación clínica en la infancia o después de los 50 años es rara, la distribución es igual en ambos sexos por lo general. Los síntomas bien reconocidos incluyen una disminución de la sensibilidad así como disociación termoalgésica, dolor occipital y cervical, síndrome de neurona motora inferior en brazos y manos y artropatías neurógenicas (articulaciones de Charcot); aunque muy discutida, la destrucción idolora de la articulación es estadísticamente poco frecuente y ocurre en menos del 5% de los pacientes con siringomielia.

El entumecimiento es frecuente y puede constituir el primer síntoma; las alteraciones de la sensibilidad del paciente se encontrarán generalmente en los brazos o manos y serán asimétricas. La pérdida de la sensibilidad térmica, puede pasar inadvertida o ser descubierta sorpresivamente por el paciente por el desarrollo de la disminución al dolor y ulceraciones crónicas en la piel de los dedos o de las manos. Las áreas de analgesia y termoanestesia son generalmente similares, aunque el área anestésica es más extensa. La disociación sensitiva típica de la siringomielia es la pérdida de la sensibilidad al dolor y a la temperatura, con la presevación del tacto y del sentido de posición articular. Este patrón neurológico clásico es indicativo de enfermedad intramedular y es típico de la siringomielia. Las disestesias y las alteraciones propioceptivas pueden ocurrir en una etapa más avanzada de la enfermedad. Las disestesias pueden ser de distribución radicular o pueden ser más difusas y son descritas como profundas y pesadas, pruriginosas o quemantes. El dolor profundo en la espalda entre las escapulas no asociado con dolor en la extremidad superior también ha sido descrito. La cefalea, el dolor cervical posterior se cree que son secundarios a la distorsión de las fibras descendentes del nervio trigémino o de las raíces cervicales superiores. Todos estos dolores pueden ser exacerbados por el toser o estornudar.

Algo inherente a la siringomielia es la habilidad de las maniobras de valsalva para aumentar los hallazgos o síntomas neurológicos.

Las alteraciones en las funciones motoras son comunes. Esto es manifestado primariamente por dificultad para realizar movimientos motores finos con las extremidades superiores. La debilidad reconocida subjetivamente del brazo y/o de la mano estará regida por atrofia e

hipotrofia proximal y distal, principalmente en los músculos interóseos y lumbricales produciendo la clásica mano en garra o mano siringomiélica, se observan fasciculaciones en los músculos afectados y existe ausencia de reflejos tendinosos profundos; las extremidades inferiores están característicamente espásticas y las respuestas plantares extensoras son comunes. La atrofia, hiporreflexia y debilidad de neurona motora inferior en las extremidades inferiores son raras pero ocasionalmente pueden presentarse, el control del esfínter vesical y rectal es normal, pero el síndrome de Horner parcial o completo se presenta con alguna frecuencia. El déficit de nervios craneales así como la ataxia troncal o apendicular pueden presentarse, pero estos síntomas no son debidos a la cavidad siringomiélica, sino más bien están asociados a la malformación de Chiari o a la presión de la cavidad que puede extenderse al tallo cerebral.^{4,6,8,12,37,38,51,69}

No Comunicante: Este tipo se asocia a neoplasias espinales, se produce generalmente por tumores intramedulares y muy raramente extramedulares, los pacientes tienden a ser mayores a aquellos con siringomielia comunicante, un tercio de estos pacientes presentan el primer síntoma después de los 40 años. La cavidad neoplásica es menos frecuente que se presente como una disociación sensitiva o como debilidad muscular de brazos y manos. Estas cavidades pueden observarse asociadas a una amplia variedad de tipos histológicos tumorales similar en frecuencia al porcentaje de ocurrencia de tales neoplasias sin cavidades por ejemplo: Hemangioblastomas, astrocitomas, ependimomas, son los más comunes; estas cavidades más raramente se pueden presentar con lesiones extramedulares que afectan la circulación del LCR como sarcoidosis, cisticercosis, malformaciones arteriovenosas espinales.

La siringomielia postraumática es casi exclusivamente una complicación de traumatismo raquímedular torácico o lumbar y es muy rara nivel cervical. Los síntomas primarios comienzan de 4 meses a 15 años después del trauma inicial. Generalmente con dolor inducido al toser, los esfuerzos físicos o el movimiento. El dolor puede comenzar en el nivel más superior al sitio de anestesia previo o más arriba, respetando algunos segmentos por encima de la lesión inicial. A medida que el cuadro progresa, el área original de dolor se vuelve anestésica a la temperatura y al dolor, mientras que el dolor tiene una nueva localización. Ocasionalmente, el dolor reemplazado por la anestesia avanzará rostralmente y ascendente desde el nivel de la lesión inicial. A medida que la médula cervical es afectada, la debilidad y la atrofia de los músculos del brazo se presentan y los reflejos tendinosos profundos desaparecen. Pacientes con sección medular incompleta pueden desarrollar aumento de la debilidad y espasticidad. La potencia sexual puede perderse. El síndrome de Horner ocurre ocasionalmente. Los signos y síntomas pueden estar restringidos a un lado de la médula, pero ambos lados son afectados con frecuencia. La afectación del tallo cerebral se observa con la pérdida de la sensibilidad facial o atrofia y fasciculación de la lengua que son hallazgos poco frecuentes.^{8,36,37,38,39,51,64,75,80}

PATOLOGÍA

Oanley y col. Reportan un caso de siringomielia a nivel de cervical en el examen postmortem, la cavidad siringomiélica se iniciaba en la mitad dorsal de la médula caudal y extendiéndose transversalmente, observando importante atrofia a nivel de cordones

posteriores y en las astas grises, encontró cicatriz y fibrosis a nivel de segmentos medulares c5c6 y adherencias meningeas ventrales y dorsales que comprometían a las raíces ventrales y dorsales, notó además, múltiples adherencias entre el cerebelo posterior, la superficie subdural sobre la unión cervico medular; En el examen histopatológico el área circundante a la cavidad demostraba gliosis reactiva, la reacción no era extensa, pero fibras de Rosenthal que se teñían importantemente con eosina eran fácilmente identificadas. No había evidencia de inflamación aguda o compromiso vascular. Reddy y cols. documentan dos casos de siringomielia postraumática observando las características en la microscopia de luz y electrónica; macroscopicamente demuestran decoloración de los tractos corticoespinales y una cavidad en el centro de la médula. Microscopica y ultraestructuralmente observaron la continuidad de la cavidad con el surco medio anterior, el tejido conectivo del surco se continuaba con una cadena de células gliales del tipo astrocítico que tapizaban la cavidad. También se observaron macrofagos con cuerpos ovoides y múltiples pseudopodos alrededor de la cavidad; La cavidad terminaba caudalmente tapizada por acumulos de células ependimarias rodeadas por astrocitos reactivos.^{11,50}

ASOCIACIÓN CON OTRAS PATOLOGÍAS

La siringomielia se ha asociado principalmente con la malformación de Chiari tipo I en un 20-75%. Gardner considera que la malformación de Arnold-Chiari, los quistes y divertículos de los agujeros del IV ventrículo y el síndrome de Dandy-Walker son varias expresiones de la atresia embrionaria del IV ventrículo y que estas malformaciones se encontraron en cada uno de sus 74 pacientes con siringomielia en los que la fosa posterior fue explorada. (Fig 4)^{8,18,37,38,51}

También se ha asociado la siringomielia con casos de alteraciones disráficas y displásicas del sistema nervioso central como meningomielocelo, duplicación de la médula espinal y en el resto del organismo, con los casos de anomalías esqueléticas, asimetría de los dos lados del cuerpo, anomalías génito-urinarias y duplicación intestinal. La siringomielia ha sido reconocida con frecuencia como parte del síndrome del "estado disráfico de Bremer".¹²

En la siringomielia idiopática o primaria la escoliosis se presenta en un 30-70% de los casos; la escoliosis precede frecuentemente los signos de la siringomielia. La progresión subsecuente de la siringomielia con paraparesia espástica también progresiva frecuentemente con dolor espinal, es muy similar a lo observado en los pacientes mielodisplásicos aunque esto generalmente ocurre en una edad tardía. La incidencia reportada de hidrosiringomielia en necropsias de mielodisplasias es variada.

Emery encontró una incidencia del 29% de hidromielia y 14% de siringomielia en 100 casos de mielodisplasia.²³

Otras anomalías congénitas asociadas incluyen la invaginación e impresión basilar, la

deformidad de Klippel-Feil y los defectos de fusión ósea dorsal (esпина bífida) que ocurren principalmente en C1. La hidrocefalia y la evidencia de HIC se han encontrado en el 10-33% de los pacientes.³⁸

Konno y cols. en 1990 reportan mejoría clínica y radiológica después de resección de la apófisis odontoides en un paciente con siringomielia, malfomación de Chiari tipo I asociadas a impresión basilar.³⁰

En el mismo año, Pryce y cols. reportan un paciente con enfermedad de Paget de larga evolución con impresión basilar y siringomielia asociada.⁴⁸

HISTORIA NATURAL

Afecta principalmente a varones entre los 20 y 40 años de edad. Las manifestaciones clínicas son muy características y consisten sobre todo en deficiencias de la sensibilidad, parálisis motoras y trastornos tróficos y vasomotores. En concordancia con la topografía más frecuente de presentación, la médula cervical, el proceso comienza con debilidad y más tarde, parálisis y atrofia de los músculos pequeños de la mano, así como hipotrofia de las eminencias 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 por electromiografía. Los defectos de la sensibilidad son muy característicos y consisten en la pérdida de la sensibilidad al dolor y a la temperatura, con conservación del tacto y la sensibilidad profunda con una disposición segmentaria. También existe afección al tejido óseo en forma de artropatías, más importante en hombros y en codos con grandes proliferaciones óseas. Con frecuencia existen xifosis y escoliosis de la columna cervicotorácica. 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 asimétricos como son: atrofia de la lengua, parálisis del trapecio, anestesia en la región trigeminal, parálisis del nervio recurrente, ocasionalmente síndrome de Horner. Las extremidades pueden permanecer sin ser afectadas durante mucho tiempo siendo posible efectuar la marcha. Los esfínteres suelen estar respetados y el exámen de LCR es normal.

La progresión de los síntomas en la siringomielia es de carácter impredecible, éstos síntomas pueden empeorar progresivamente durante varios años o décadas. Alternativamente el paciente puede empeorar abruptamente en un momento de la enfermedad, seguido por largos intervalos de estabilidad clínica. El pronóstico de la siringomielia no tratada es compatible con supervivencia productiva, pero modificada durante décadas en el 50% de los pacientes. El resto quedan incapacitados y frecuentemente mueren como resultado directo del proceso patológico o de enfermedades intercurrentes.^{8,34,38,51}

DIAGNÓSTICO

Con un amplio espectro de signos clínicos que afectan varias estructuras del sistema

nervioso central, en forma irregular, aparentemente no relacionados y con una evolución marcada por exacerbaciones temporales y remisiones de los síntomas no es raro que el error diagnóstico más común en las anomalías de la unión craneovertebral, sea el diagnóstico erróneo de esclerosis múltiple, la presencia de cefalea occipital, dolor en la nuca y otros factores mecánicos que producen o modifican los síntomas deben llamar la atención hacia la unión craneovertebral.

Los pacientes que se sospechan con siringomielia por hallazgos clínicos debe confirmarse el diagnóstico mediante estudios radiológicos, las radiografías de rutina de la columna vertebral y del cráneo son importantes. La escoliosis, el diámetro del canal espinal, la impresión o invaginación basilar, la anomalía de Klippel-Feil, la fusión atlantoaxial, y la platibasia, todos se han reportado que ocurren con significativa frecuencia en la siringomielia. Por la asociación de siringomielia con hidrocefalia es necesario también realizar una tomografía computada de cráneo. Debe ponerse especial atención a los elementos de la fosa posterior a nivel del agujero magno, con la resonancia magnética se logra visualizar con mayor detalle la cavidad intramedular que forma la siringomielia, la cual se aprecia con baja intensidad de señal y también con ese estudio que debe ser complementario desde cráneo hasta la región de la columna que se sospeche afectada, se pueden identificar la asociación a patologías de la unión cráneo vertebral, la más frecuente Arnold Chiari tipo I. La resonancia magnética en sus imágenes axiales muestra el grado de dilatación medular secundaria a la cavidad así como el grado de compresión, por lo que se considera el estudio de elección.^{8,38}

Tratamiento:

El reto representado por la malformación de Chiari y las cavidades de la médula espinal asociadas ha sido frustrante. En 1958 Gardner y Angel reportaron 74 pacientes con malformaciones de Chiari, 62 de estos tenían una cavidad hidromiélica asociada. A todos estos pacientes se les realizó descompresión de la malformación de la fosa posterior y oclusión de la conexión del canal central con la cavidad a nivel del óbex. 52 pacientes mostraron una mejoría inmediata postoperatoria, y esto dio bases para la teoría de Gardner para explicar la causa de esta enfermedad. 11 pacientes no tuvieron cambios, 5 pacientes murieron en el postoperatorio.⁵²

Una variedad de tratamientos quirúrgicos han sido propuestos para la siringohidromielia asociada con malformación de Chiari (fig. 6).

Gardner inicialmente recomendó una craniectomía suboccipital y laminectomía cervical para descomprimir la malformación, y subsecuentemente plastia del óbex, con una pequeña pieza de músculo.(Fig 1, 2) El, subsecuentemente reportó que la mayoría de los pacientes tratados con este método, más tarde desarrollaron un déficit neurológico progresivo, ya que la plastia del óbex incrementa la posibilidad de daño de los núcleos del décimo y decimo segundo nervios craneales que se localizan cerca de ésta estructura. Gardner y cols. han también descrito un procedimiento llamado ventriculostomía terminal. El ventrículo terminal es la porción dilatada del canal central que se extiende por debajo de la punta del cono medular dentro del filum terminal (fig. 6). Una laminectomía es realizada alrededor

del límite caudal del saco que contiene el líquido, y el filum es abierto. Este procedimiento no descomprime la malformación a nivel del foramen magno, pero puede proveer resultados satisfactorios en alivio de los síntomas de la hidrosiringomielia. El procedimiento es inapropiado en casos en los que la cavidad no se extiende dentro de la porción lumbar o dentro del filum terminal.

Una derivación de líquido cefalorraquídeo del ventrículo lateral al atrio o al peritoneo ha sido considerada como modo de tratamiento.(Fig 6) Sin embargo pacientes con déficit marcado por la siringomielia o hidromielia, el tratamiento resulta poco adecuado considerando que aunado a ello éstos pacientes pudieran tener los ventrículos laterales pequeños.

Una derivación lumboperitoneal ha sido también realizada la cual no ha sido usada frecuentemente porque existe el riesgo de provocar herniación a través del foramen magno.(Fig 6) La punción percutánea de la cavidad ha sido también mencionada como una posible modalidad de tratamiento, sin embargo, la aspiración de líquido en el tiempo de la cirugía es seguida por un llenado rápido de la cavidad por el sistema ventricular o posteriormente por el secuestro perpetuado del líquido en la cavidad.

En ocasiones el tratamiento para la malformación de Chiari y la hidrosiringomielia ha consistido en una craneotomía suboccipital, laminectomía cervical superior y duroplastia para descomprimir la malformación de Chiari, combinado con drenaje de la cavidad hidromielica a través de una derivación siringosubaracnoidea, siringo peritoneal o siringo pleural estas dos últimas mediante el uso de sistemas valvulares de baja o de muy baja presión.(Fig 1, 2 y 3) La descompresión de la malformación de Chiari sola, ha sido argumentada, pero en la experiencia de varios autores no ha sido tan efectiva tanto para la descompresión como para el drenaje del syrinx. Sin embargo, la descompresión sola de la cavidad a través de una derivación siringosubaracnoidea provee mayor efectividad en la reducción del tamaño de la cavidad mas que la descompresión de fosa posterior sola.(Fig 5, 7) Numerosos pacientes tratados con descompresión de fosa posterior sin drenaje de la cavidad siringo-hidromielica han continuado con colección significativa de líquido en la médula espinal, mientras en aquellos tratamientos con descompresión y mielotomía en la zona de entrada de la raíz dorsal, el syrinx desaparece o la cavidad residual llega a ser muy pequeña. El primer estudio de resonancia postoperatoria alrededor de los cuatro primeros meses de la cirugía, muestra una reducción de la cavidad (Fig 7) ^{10,12,69,70,71,72}

Planteamiento del Problema:

La siringomielia de causa idiopática y la que resulta a consecuencia de malformación de Arnold chiari tipo 1 representan hasta un 50 a 70% de los casos de siringomielia, debido a que se trata de una enfermedad progresiva generalmente en individuos economicamente activos con amplia gama de signos y síntomas que generalmente los aquejan a lo largo de su vida, representa un reto terapéutico, la interrogante a resolver consiste en encontrar, dentro de las modalidades quirúrgicas existentes cual sería la ideal para cada paciente en particular tomando en consideración la existencia o no de malformación de Arnold Chiari más siringomielia, así como, el tamaño de la cavidad siringomielica, y si existen

cronicidad o progresión rápida de la sintomatología.

Hipótesis:

La descompresión de fosa posterior es más efectiva que la derivación siringosubaracnoidea en pacientes con malformación de Arnold chiari tipo 1 y una cavidad siringomiélica pequeña.

La derivación siringosubaracnoidea o siringo peritoneal resultan mas efectivas que la descompresión de fosa posterior en pacientes con una cavidad siringomiélica grande con o sin asociación a arnold chiari 1.

Objetivos:

General:

Valorar los hallazgos clínicos, quirúrgicos y evolución posoperatoria a 12 meses de seguimiento de los pacientes con siringomielia operados entre Febrero de 1992 y Diciembre del 2001.

Específico:

Evaluar la efectividad clínica de los procedimientos quirúrgicos realizados para pacientes con siringomielia asociada a malformación de chiari 1 y siringomiélica idiopática.

Identificar los factores de mal pronóstico asociados al cuadro clínico de los pacientes con siringomielia.

Material, Pacientes y Métodos:

1. Diseño del estudio.-

Tipo de estudio: Descriptivo, retróspectivo, observacional.

2. Universo de Trabajo.-

En el periodo comprendido entre junio de 1992 y diciembre del 2002 se intervinieron 36 pacientes con diagnóstico de siringomielia en el servicio de Neurocirugía del Hospital de Especialidades del Centro Médico Nacional Siglo XXI del Instituto Mexicano del Seguro Social. Se revisaron los expedientes clínicos de los pacientes ingresados con diagnóstico de Siringomielia, quienes fueron sometidos a intervención quirúrgica. El diagnóstico se basó en todos los casos, en el cuadro clínico al ingreso, asociación con malformación de Chiari 1, topografía del sirinx, tipo de intervención quirúrgica y evolución posoperatoria a 12 meses.

Fueron 22 pacientes del sexo femenino y 14 pacientes del sexo masculino, con un rango de edad de 16 a 93 años y 21 a 70 años respectivamente, (Media de 43 años) a todos los pacientes se les realizó una historia clínica completa, exámen neurológico preoperatorio, posoperatorio, y durante el seguimiento; perfil hemático preoperatorio, radiografías simples, Tomografía, Resonancia Magnética (IRM), Electromiografía (EMG), la siringomielia fue clasificada como idiopática y asociada a Arnold Chiari 1, los procedimientos quirúrgicos realizados consistieron en Derivación siringo-subaracnoidea (DSSA), derivación siringo-peritoneal (DSP) utilizando válvulas tipo Hakim de presión

ultrabaja, (3 de estos pacientes, además se les realizó, revisión con endoscopio flexible por presencia de siringomielia compartimentalizada), descompresión de fosa posterior con plastia dural (DFP).

3. Descripción de las variables.-

a) Según la Metodología

Las variables consideradas fueron edad, sexo, cuadro clínico al ingreso, asociación con malformación de Chiari 1, tipo de intervención quirúrgica, y evolución posoperatoria a 12 meses. Los datos se analizaron con estadística descriptiva.

En los antecedentes se anotaron los factores que se consideraron predisponentes o precipitantes en la etiopatogenia de la enfermedad, ya sea congénita (asociación con malformación de la unión craneovertebral), o idiopática. La asociación a otras patologías de acuerdo a los hallazgos clínicos, neuroradiológicos y/o quirúrgicos.

La cavidad intramedular fue definida de acuerdo a su localización en relación al conducto endimario y a su extensión a lo largo de la médula, mediante estudios neuroradiológicos.

De los síntomas preoperatorios se analizó el tiempo de aparición de éstos y cuales fueron los más predominantes.

El examen neurológico pre y posoperatorio se dirigió al hallazgo del dolor, las alteraciones motoras, sensitivas, esfinterianas, cerebelosas, de nervios craneales, alteración de cordones posteriores, síndrome Horner etc.

Las alteraciones motoras, esfinterianas, nervios craneales bajos, cerebelosas fueron evaluadas de manera objetiva. Las alteraciones sensitivas y la presencia de dolor fueron evaluadas de manera subjetiva.

Se anotó el tipo de intervención quirúrgica realizada a cada paciente y el tipo de sistema utilizado en su caso.

Se analizó la estancia hospitalaria de cada uno de los pacientes intervenidos, así como si fue necesario una reintervención quirúrgica y la causa de la misma.

Las complicaciones quirúrgicas también fueron consideradas, así como el tiempo en que se presentaron éstas, ya sea temprana o tardamente.

Selección de la muestra:

b) Tamaño de la muestra:

El número de pacientes analizados en el estudio corresponde a 36, 22 mujeres y 14 hombres con una media de edad de 43 años (rango 16-93 años) todos ellos derechoabientes correspondientes a la delegación 3 suroeste del Instituto Mexicano del Seguro Social los cuales fueron admitidos al Servicio de Neurocirugía del Centro Médico Nacional Siglo XXI durante el periodo de tiempo comprendido de Junio de 1992 a Diciembre del 2002.

c) Criterios de Selección:

1. Criterios de inclusión:

4. Pacientes con diagnóstico de siringomielia idiopática y/o con asociación a Malformación de Arnold chiari tipo 1 quienes fueron intervenidos quirúrgicamente de junio del 1992 a Diciembre del 2001.

Pacientes de ambos sexos.

Pacientes con edad mayor o igual a 16 años.

1. Criterios de no inclusión:

- Pacientes con siringomielia intervenidos en otra institución
- Pacientes menores de 16 años

2. Criterios de Exclusión:

Pacientes con siringomielia secundaria a lesiones intramedulares.

Pacientes intervenidos por siringomielia quienes no completaron el seguimiento de por lo menos 12 meses, por intervención reciente o por deserción a la consulta externa.

Procedimientos:

En los pacientes con evidencia de Malformación de Arnold Chiari tipo I con sintomatología cerebelosa o de pares bajos y una cavidad pequeña se les realizó descompresión de Fosa posterior y plastia dural , ésto consistió en realizar una craniectomía suboccipital por línea media tomando como limite superior ambos senos transversos y como limite inferior el arco posterior de c1, se realizó una durotomía medial en algunos pacientes ascenso de amígdalas cerebelosas , en otros coagulación y resección y en los restantes sin manipular las amígdalas cerebelosas, a todos se les realizó resección del arco posterior de c1 y plastia dural con fascia lata, con la finalidad de ampliar el espacio subaranoideo.(Fig 1, 2, y 3)

En los pacientes con siringomielia idiopática (sin evidencia de malformación de Arnold chiari tipo I) con síntomas mielopáticos, se les realizó una derivación siringo subaracnoidea o siringoperitoneal la primera consistió en realizar un abordaje posterior por línea media , disección de subperióstica de músculos paraespinales, realización de laminectomía en el nivel donde la cavidad siringomiélica tenía el mayor diametro, durotomía medial y mielotomía en el sitio de mayor dilatación de la cavidad (en aquellos casos que se lograba observar a trasluz la cavidad) o a nivel posterolateral (en la zona de entrada de la raíz posterior) para evitar secuelas por destrucción de fibras nerviosas medulares, se introduce un cateter de silastic mutiperforado en su porción intramedular de 6 frenchs colocado en dirección cefálica así como sujeción en espacio subaracnoideo, y cierre hermético dural, en caso de usarse sistema derivativo valvular, una vez introducido el cateter proximal de forma intramedular en el mismo sitio de mielotomía anteriormente mencionados , se efectua el cierre dural en forma hermética con sujeción de cateter proximal y conexión al sistema valvular e introducción del cateter distal a la cavidad peritoneal previa verificación de funcionalidad.(Fig 5, 6)

En los pacientes con siringomielia y malformación de Arnold Chiari con sintomatología tanto de fosa posterior como mielopática y evidencia de una cavidad mayor a 3 niveles medulares se les realizó tanto descompresión de fosa posterior como derivación siringosubaranoidea con las técnicas hechas manifiestas en lo que antecede.

Resultados

Durante los 9 años que se realizó el análisis retróspectivo de los pacientes con Siringomielia se encontró una mayor incidencia en el sexo femenino 61.1% sobre el masculino 38.9%. El promedio de edad tanto para el sexo femenino como masculino fue

de 43 años con rangos de edad de 16 a 93 y 21 a 70 años respectivamente; Los grupos etareos mas afectados fueron la cuarta y quinta décadas de la vida en un 54% para las mujeres y en un 57%. Lairingomielia idiopática fue la mas frecuente y se presento en el 80.5%. Se encontró una incidencia promedio por año de 4 pacientes con siringomielia. El tiempo de estancia hospitalaria tuvo un promedio de 12 dias con un rango de 5 a 23 dias. Los signos y síntomas más frecuentes fueron los disturbios sensoriales catalogados como parestesias y/o disociación termoalgésica en un 85% de los pacientes, seguidos por afectación motora en un 64%, dolor en un 30%, escoliosis en un 40%, atrofia en miotomos de extremidades en un 25%, afectación de nervios craneales bajos y cerebelo en un 30% . El tiempo de evolución de la enfermedad estuvo comprendido en un rango entre 6 meses y 16.5 años para un promedio de 4 años. La asociación a malformación de Arnold chiari 1 estuvo presente en el 19.5% de los pacientes.

Se realizaron rayos X de columna al 45% de los pacientes, mielografía ascendente con medio de contraste hidrosoluble al 30%, mieloTac al 9%, TC al 45%, IRM al 100%. La EMG al 45% encontrando en todos denervación crónica. La localización y extensión de la cavidad siringomiélica fue corroborada por los estudios de imagen neurorradiológicos mencionados y durante el transoperatorio, la topografía más frecuente fue la siringomielia cervicotorácica en 75% (27), cervical 16.6% (6), torácica 2.7%(1), siringobulbia en 7 pacientes además de siringomielia cervical o cervicotorácica.

El procedimiento quirúrgico más utilizado fue la derivación siringosubaracnoidea (DSSA) en 21 pacientes, descompresión de fosa posterior con duroplastia (DFP) en 8 pacientes, derivación siringoperitoneal (DSP) con válvula de presión ultrabaja en 11 pacientes, en tres de éstos últimos se realizó revisión endoscópica por presencia de siringomielia compartamentalizada.

De los 36 pacientes incluidos en el estudio se apreció importante mejoría con la terapeutica quirúrgica empleada, se obtuvieron resultados excelentes en un 75%(27) consistiendo en mejoría de su función neurológica, buenos en un 19.4 %(7) consistiendo en detención de la sintomatología ,5.5% que presento aumento de deficit neurológico el cual consistió en un caso con alteración a cordones posteriores, otro con sindrome de Horner, 2 pacientes presentaron fistula de LCR la cual revirtio sin ocasionar mayor problema a las 72 hrs con acetazolamida y con drenaje lumbar, a todos los pacintes se les realizó IRM de control la cual mostró colapso de la cavidad siringomiélica, incluso en los pacientes sometidos a reintervención quirúrgica

4 pacientes fueron reintervenidos por presencia de siringomielia residual dos de ellos por disfunción del cateter subaracnoideo y 2 intervenidos de DFP que continuaban sintomáticos y en los estudios de control con sirix residual. A los 4 se les realizó como reintervención DSSA.

Discusión:

Varios procedimientos quirúrgicos han sido empleados durante muchos años para el

tratamiento de lairingomielia asociada o no a malformación de Arnold Chiari, incluyendo descompresión de fosa posterior con o sin plastia del obex, derivación siringo subaracnoidea, derivación siringoperitoneal, derivación siringopleural, ventriculostomia terminal, derivación siringo cisternal, derivación lumbo peritoneal, (Fig 6) etc. Sin embargo la selección del tipo de cirugía sobre todo en pacientes que presenta malformación de Chiari asociada la elección de la modalidad quirúrgica resulta controversial. Los resultados postquirúrgicos obtenidos en nuestro estudio a un año de seguimiento es equiparable a lo reportado en la literatura mundial sin embargo resulta difícil comparar que método fue mejor que otro sobre todo por que los pacientes no fueron aleatorizados, sin embargo es útil valorar la eficacia y seguimiento a largo plazo de estos resultados de dos principales procedimientos quirúrgicos como son la derivación siringo subaracnoidea y la descompresión de fosa posterior con plastia dural. Varios autores han enfatizado que el objetivo de un procedimiento quirúrgico debería ser la restauración de la circulación normal del liquido cefalorraquídeo (LCR) a nivel de la cisterna magna, sin embargo esto no siempre es posible sobre todo en los casos de sirinx extensos que no se comprueba asociación a malformación de chiari tipo 1 por lo que se verían beneficiados con una derivación siringosubaracnoidea más que intentar una descompresión de fosa posterior. Logue y Edward reportaron que los resultados de la operación de Gardner mostró que el 35% de los pacientes presentaron mejoría, 42% sin cambios y 23% empeoraron después de cirugía; Bidziski reporto resultados de DFP 29% de los pacientes tuvieron muy buenos resultados, 50% buenos resultados y 21% pobres resultados. Mariani y col. Reportaron resultados favorables de DFP de 23 pacientes, mejoría en 19 (83%), sin cambios 3 (13%), y 1 paciente presento deterioro (4%). La operación de Gardner es ahora raramente realizada, por que no siempre elimina el sirinx y puede contribuir a mayor morbilidad. Recientemente la DFP con remoción de la capa externa de la duramadre fue reportada para evitar complicaciones tales como meningitis, fistula de LCR, pseudomeningocele así como realización de plastia dural. En este estudio a todos los pacientes que se les realizó DFP se les realizó plastia dural con fascia lata por lo que no se presentó ninguna de estas complicaciones. Se ha observado en publicaciones recientes que la DFP puede no ser el tratamiento ideal para pacientes con progresión rápida de síntomas y/o sirinx extensos por que toma mucho más tiempo la descompresión del sirinx . En una serie publicada por Hida y Col. se observó que en pacientes sometidos a DFP la descompresión del sirinx tomó en promedio 6.3 semanas y en el mismo estudio a otro grupo de pacientes que se les realizó DSSA se observó descompresión del sirinx en 1.8 semanas en promedio.^{66,67,69} En este estudio el procedimiento quirúrgico que más se empleo fue La DSSA en 21 pacientes el cual se ha reportado que es un procedimiento seguro, efectivo y tecnicamente simple sobre todo para pacientes con sirinx extensos asociados a malformación de Chiari, Las principales desventajas o criticas reportadas para este procedimiento son riesgo de lesión medular por la mielotomia (el cual es practicamente nulo si la mielotomia es realizada en el sitio sugerido por Rhoton que es en la entrada de la raiz dorsal sitio donde la piamadre es muy delgada) (Fig 5), disfunción del

as vías de circulación de LCR al rededor del foramen magno, probable incremento del descenso de las amígdalas cerebelosas, sin embargo en la mayoría de estudios publicados recientemente y en nuestra serie no se han observado tales complicaciones. La razón principal de malfunción de la DSSA es consecuencia de aracnoiditis circundante al tubo de silastic.

Conclusiones:

El tratamiento quirúrgico mejora el cuadro clínico en la mayor parte de pacientes, especialmente en casos de diagnóstico reciente y de sirinx pequeños, las alteraciones motoras mejoraron más evidentemente que las sensitivas. Son datos de mal pronóstico funcional la mayor extensión del sirinx, la sintomatología de larga evolución, la presencia de atrofia muscular en los miotomos afectados y la escoliosis, en los pacientes con diagnóstico de malformación de Arnold chiari y siringomielia asociada con una cavidad pequeña el tratamiento quirúrgico idóneo es la descompresión de fosa posterior, en los pacientes con siringomielia idiopática se recomienda una derivación siringo subaracnoidea o siringo peritoneal dependiendo del caso y la preferencia del cirujano, el sitio de la mielotomía luego de varios estudios realizados la zona donde se prefiere realizarla corresponde a la zona de entrada de la raíz dorsal (mielotomía posterolateral de 2-3mm) ya que corresponde a un sitio silente y su realización en otra localización elevaría la posibilidad de provocar mayor déficit neurológico por destrucción de fibras nerviosas, la introducción del catéter intramedular (dentro de la cavidad) debe estar multiperforado y abarcar la mayor parte de la longitud de la cavidad siringomiélica y la porción distal del mismo para evitar disfunción, debe fijarse y colocarse preferentemente a nivel ventral para que la descompresión del sirinx se vea favorecida por la gravedad de manera continua.^{66,67,69,70}

Recursos para el estudio:

-Recursos humanos.

Los procedimientos, el estudio y el seguimiento fueron realizados por 3 Médicos Neurocirujanos y el grupo de residentes del servicio de Neurocirugía del HE CMN S XXI.

-Recursos materiales.

Se usaron sistemas derivativos tipo Hakim de presión ultrabaja así como catéteres de silástico obtenidos de sistemas derivativos reciclados esterilizados.

Se revisaron los expedientes clínicos y una hoja de captación para realizar una base de datos de todos estos pacientes y de esta forma realizar un análisis retrospectivo con estadística descriptiva.

Referencias bibliográficas:

1. Anderson NE, Prith, Synek VM: Somatosensory evoked potentials in syringomyelia. *J Neurosurg Psychia* 49: 1407-10 1986.
2. Appleby A, Foster JB, Hankinson J, et al. The Diagnosis and management of the Chiari anomalies in adult. *Brain* 91:131-140 1973.
3. Ball MJ, Dayan AD. Pathogenesis of syringomyelia. *Lancet* 789-801,1972
4. Banergi NK, Millar JHD. Chiari malformation presenting in adult life: Its Relationship to syringomyelia. *Brain* 97: 157-168. 1974
5. Barbaro NM, Wilson ChB, Gutin PH, et al: Surgical treatment of syringomyelia. Favorable results with syringoperitoneal shunting. *J. Neurosurg.* 61: 531-538, 1984.
6. Batzdorf U. Chiari 1 malformation with syringomyelia. Evaluation of surgical therapy by magnetic resonance imaging. *J Neurosurg.* 68. 726-730 1988.
7. Bering EA. Circulation of the cerebrospinal fluid: Demonstration of the choroid plexuses as the generator of the force for flow of the fluid and ventricular enlargement. *J Neurosurg* 19: 405-413, 1962.
8. Bertrand G: Anomalies of the craniovertebral junction, in Youmans JR (ed) *Neurological surgery*. Philadelphia: WB Saunders Company, 1982. Vol 3 1492-1508.
9. Booth AE, Kendall BE: Percutaneous aspiration of cystic lesions of the spinal cord. *J. Neurosurg.* 33: 140-144. 1970.
10. Cahan LD, Bentson JR: Considerations in the diagnosis and treatment of syringomyelia and the Chiari malformation. *J. Neurosurg* 57: 24-31, 1982
11. Kaplan LR, Noronha AB, Amico LL. Syringomyelia and arachnoiditis. *J. Neurol. Neurosurg. Psychiat.* 53: 106-113, 1990
12. Conway LW: Hydrodynamics studies in syringomyelia. *J Neurosurg* 27 : 501-514, 1967
13. Di Chiro G, Axelbaum SP, Schellinger D, et al: Computerized axial tomography in syringomyelia. *N Engl J Med* 292: 13-16, 1975.
14. Dietemann JL, Babin E, Wackenheim A, et al: Percutaneous puncture of spinal cysts in the diagnosis and therapy of syringomyelia and cystic tumors. *Neuroradiology* 24:59-63 1982.
15. Donrman GJ, Rubin JM: Intraoperative ultrasound imaging of the spinal cord: Syringomyelia cysts and tumors: A Preliminary report. *Surgical Neurol* 18: 395-399. 1982.
16. Filizzolo F, Versari P, D'Aliberti G, et al: Foramen magnum decompression versus terminal ventriculostomy for the treatment of syringomyelia. *Acta Neurochir* 93: 96-99, 1988.
17. Forbes WS, Isherwood I: Computed tomography in syringomyelia and associated Arnold-Chiari type 1 malformation. *Neuroradiology* 15: 73-78. 1978.

18. Gardner WJ: Hydrodynamic mechanism of syringomyelia: Its relationship to myelocoele. *J Neurol Neurosurg Psychiat* 25: 247-259, 1965
19. Gates PC, Fox AJ, Barnett HM: CT metrizamide myelography in syringomyelia: Sensitivity and specificity. *Neurol* 36: 1245-1248, 1986.
20. Grant R, Hadley DM, Lang D, et al: MRI measurement of syrinx size before and after operation. *J Neurol Neurosurg Psychiat* 50: 1685-1687, 1987.
21. Grant R, Hadley DM, Mcpherson P, et al: Syringomyelia: cyst measurement by magnetic resonance imaging and comparison with symptoms, signs and disability. *J Neurol Neurosurg Psychiat* 50: 1008-1014, 1987.
22. Hall PV, Kalsbeck JE, Wellman, et al: Clinical: radiostope investigation in hydrosyringomyelia and myelodysplasia. *J Neurosurg* 45: 188-194, 1976.
23. Hall PV, Lindseth RE, Campbell RL, et al: Myelodysplasia and developmental scoliosis: A manifestation of syringomyelia. *Spine* 1: 48-56, 1976.
24. Hall PV, Lindseth RE, Campbell RL: Experimental hydrosyringomyelia, ischemic myelopathy, and syringomyelia. *J Neurosurg* 43: 464-470, 1975.
25. Hall PV; Turner M; Aichinger S, et al: Experimental syringomyelia. *J Neurosurg* 52: 812-617, 1980.
26. Hoffman HJ, Neill J, Crone KR, et al: Hydrosyringomyelia and its management in childhood. *Neurosurgery* 21: 347-351, 1987.
27. Isu T, Iwasaki Y, Akino M, et al: Clinical and neuroradiological features of syringomyelia associated with Chiari malformation. *No To Shinkei* 42: 87-94, 1990.
28. Isu T, Iwasaki Y, Akino M, et al: Hydrosyringomyelia associated with a Chiari I malformation in children and adolescents. *Neurosurgery* 26: 591-597, 1990.
29. Jabbari B, Geyer C, Gunderson C, et al: Somatosensory evoked potentials and magnetic resonance imaging in syringomyelia. *Electroencephalogram Clin Neurophysiol* 77: 277-285, 1990.
30. Kohno K, Sakaki S, Shiraishi T, et al: Successful treatment of adult Arnold-Chiari malformation associated with basilar impression and syringomyelia by the transoral anterior approach. *Surg Neurol* 33: 284-287, 1990.
31. Kokmen E, Marsh WR, Baker HL: Magnetic resonance imaging in syringomyelia. *Neurosurgery* 17: 269-270, 1985.
32. Lesoin F, Petit H, Thomas CE, et al: Use of syringoperitoneal shunt in the treatment of syringomyelia. *Surg Neurol* 25: 131-136.
33. Levy WJ, Mason L, Hahn JF: Chiari malformation presenting in adults: A surgical experience in 127 cases. *Neurosurgery* 12: 377-390, 1983.
34. López-Vega FJ: Derivación siringoperitoneal o siringopleural como tratamiento de la siringomielia. Tesis. Universidad Nacional Autónoma de México, 1985.
35. Matsumoto T, Symon L: Surgical management of syringomyelia: Current results. *Surg Neurol* 32: 258-265, 1989.
36. McLean DR, Miller JDR, Allen PBR, et al: Posttraumatic syringomyelia. *J Neurosurg* 39: 485-92, 1973.

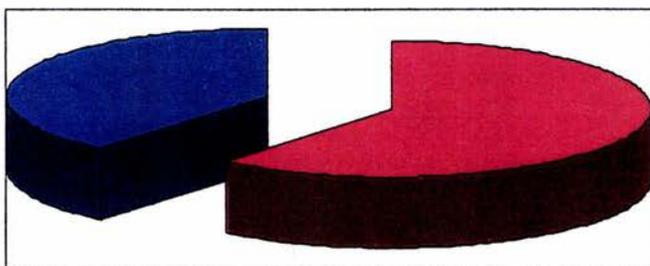
37. Menezes AH: Smoker WRK, Dyste GN, et al: Syringomyelia, Chiari malformation, and hydromyelia, in youman JR : Neurological surgery. Philadelphia: WB Saunders Boo Company 1990: vol 3: 1421-1457.
38. Oakes WJ: Chiari malformation, hydromyelia, syringomyelia, in Wilkins RH. Rengachary 55 (eds): Neurosurgery, Nex York: Mc Graw-Hill, 1985: vol 3: 2102-2124.
39. Oakley JC, Ojemana GA: Posttraumatic syringomyelia. J Neurosurg 35: 276-291, 1981.
40. Oberson R. Campicne R: Radioisotope ventriculography. Neuroradiology 5: 202-207, 1972.
41. Egilvy CS, Borges LF: Treatment of symptomatic ayringomyelia with a ventriculoperitoneal shunt: A case report with magnetic resonance scan correlation. Neurosurgery 22: 748-750,1988.
42. Okada S, Naragawa Y, Nakawa J: Syringomyelia extending to the basal ganglia. Case report. J Neurosurg 71: 616-617, 1989.
43. Padovani R,Carvallo M., Gaist Y: Surgical treatmen of syringomyelia: Favorable results with syringosubarachnoid shuting. Surgical Neurol 32: 173-180, 1989.
44. Park TS, Cail WS, Broaddus WC, et al: Lumboperitoneal shunt comoined with myelotomy for treatment of syringomyelia J Neurosurg 70: 121-127, 1989
45. Philips WA, Mesinger RN, kling TF: Management of scoliosis due to syringomyelia in childhood and adolescence. J Pediatric Orthop 10:351-354, 1990.
46. Philips TW, Kindt GW: Syringoperitoneal shunt for syringomyelia: A preliminary report. Surg Neurol 16:462-466, 1981.
47. Pojunas K, Williams AL, Daniels DL, et al: Syringomyelia and hydromyelia: Magnetic resonance evaluation. Radiology 157: 679-683, 1984.
48. Pruce AP, Wiener SN: Syringomyelia associated with Paget disease of the skull. AJR 155: 881-882, 1990.
49. Pullicino P, Kendall BE: Computed tomography of "cystic intremedullary lesions. Neuroradiology 23: 117-121, 1982.
50. Reddy KKV, Del Bigio MR, Sutherland GR: Ultrastructure of the human posttraumatic syrinx. J Neurosurg 71: 239-243, 1989.
51. Rhoton AL: Microsurgery of syringomyelia and syringomyelic cord syndrome, in Schidek HH, sweet WH (eds): Operative Neusurgical techniques: Indications, methods and results. Philadelphia: WB Saunders Company, 1988: Vol 2: 1307-1326.
52. Schlesinger EB, Antunes JL, Michelsen J, et al: Hydromyelia: Clinical presentation and comparison of modalities of treatment. Neurosurgery 9: 356-365, 1981.
53. Shannon N, Symon L, Logue V, et al: Clinical features, investigation and treatment of posttraumatic syringomyelia. J Neurol Neurosurg Psychiat 44: 35-42, 1981.
54. Sherman JL, Parkovich AJ, Citrin ChM: The MR apperance of syringomyelia: New observations. AJNR 7: 985-995, 1986.
55. Tashiro K, Fukasawa T, Moriwaka F, et al: syringomyelia syndrome: Clinical features in 31 cases confirmed by CT myelography or magnetic resonance imaging. J Neurol 235: 26-30, 1987.

56. Tator Ch H, Meguro K, Rowed DW: Favorable results with syringosubarachnoid shunts for treatment of syringomyelia. *J Neurosurg* 56: 517-523, 1982.
57. Vaquero J, Martinez R, Salazar J, et al: Syringosubarachnoid shunt for treatment of syringomyelia. *Acta Neurochir* 84: 105-109, 1987.
58. West RJ, Williams B: Radiographic studies of the ventricles in syringomyelia. *Neuroradiology* 20: 5-16, 1980.
59. Wilberger JE, Maroon JC, Prostko ER, et al: Magnetic resonance imaging and intraoperative neurosonography in syringomyelia. *Neurosurgery* 20: 599-605, 1987.
60. Williams B: The distending force in the production of Communicating syringomyelia. *Lancet* 2: 189-193, 1969.
61. Williams B: Pathogenesis of syringomyelia. *Lancet* 2: 969-970, 1972.
62. Williams B: A pathological study of syringomyelia. *J Neurol Neurosurg Psychiat* 40: 198-199, 1977.
63. Williams B, Fahy G: A critical appraisal of terminal ventriculostomy for the treatment of syringomyelia. *J Neurosurg* 58: 182-197 1983.
64. Williams B, Terry AF, Jones HWF, et al: Syringomyelia as a sequel to traumatic paraplegia. *Paraplegia* 19: 67-80, 1981.
65. Zager EL, Ojemann RG, Poletti CE: Acute presentations of syringomyelia. Report of three cases. *J Neurosurg* 72: 133-138, 1990.
66. Iwasaki Y, Hida K, et al: Reevaluation of Syringosubarachnoid Shunt for Syringomyelia with Chiari Malformation. *Neurosurgery* 46: 407-413, 2000.
67. Hida K, Iwasaki Y, et al: Surgical Indication and Results of Foramen Magnum Decompression versus Syringosubarachnoid Shunting for Syringomyelia Associated With Chiari I Malformation. *Neurosurgery* 37: 673-679, 1995.
68. Oldfield EH, Muraszko K, Shawker TH et al: Pathophysiology of syringomyelia associated with Chiari I malformation of the cerebellar tonsils. *J Neurosurg* 80: 3, 1994.
69. Rhoton AL Jr: Microneurosurgery of Arnold-Chiari malformation in adults with and without hydromyelia. *J Neurosurg* 45: 473, 1976.
70. Rhoton AL Jr: Syringomyelia p. 29. In Wilson CB, Hoff JT: *Current Surgical Managment of Neurological Disease*. Churchill Livingstone, New York, 1980.
71. Rhoton AL Jr: Microsurgery of syringomyelia and syringomyelic cord syndrome. p. III: 1745. In Schmidek HH, Sweet WH: *Operative Neurosurgical Techniques: Indications, Methods, and Results*. 3rd Ed. Vol. 2. WB Saunders, Philadelphia, 1995.
72. Rhoton EL, Rhoton AL: Chiari malformation with syringocephaly. *J Neurosurg* 75: 791, 1991.
73. Isu Toyohiko, Iwasaki Y, et al: Hydrosyringomyelia Associated with a Chiari I Malformation in Children and Adolescents *Neurosurgery* 26: 591-597, 1990).
74. Hida K, Iwasaki Y, et al: Surgical Indication and Results of Foramen Magnum Decompression versus Syringosubarachnoid Shunting for Syringomyelia Associated with Chiari I Malformation. *Neurosurgery* 37: 673-679, 1995.

75. Milhorat T, Johnson W, et al: Surgical Treatment of Syringomyelia Based on Magnetic Resonance Imaging Criteria. *Neurosurgery* 31: 231-245, 1992.
76. Munshi I, Frim D, et al: Effects of Posterior Fossa Decompression with and without Duraplasty on Chiari Malformation-associated Hydromyelia. *Neurosurgery* 46: 1384-1390, 2000.
77. Pillay P, Issam A, et al: Symptomatic Chiari Malformation in Adults: A New Classification Based on Magnetic Resonance Imaging with Clinical and Prognostic Significance. *Neurosurgery* 28: 639-645, 1991.
78. Stovner L, Rinck P, et al: Syringomyelia in Chiari Malformation: Relation to Extent of Cerebellar Tissue Herniation. *Neurosurgery* 31: 913-917, 1992.
79. Kyoshima K, Kuroyanagi T, Oya Kamijo, et al. Syringomyelia without hindbrain herniation: tight cisterna magna. Report of four cases and a review of the literature. *Journal of Neurosurgery* 96: 239-249, 2002 Mar.
80. Oldfield EH. Cerebellar tonsils and syringomyelia. *Journal of Neurosurgery* 97(5): 1009-1010; discussion 1010, 2002 Nov.
81. Stoodley MA: Pathophysiology of Syringomyelia. *J Neurosurg* 92 (6): 1069-1070. 2000

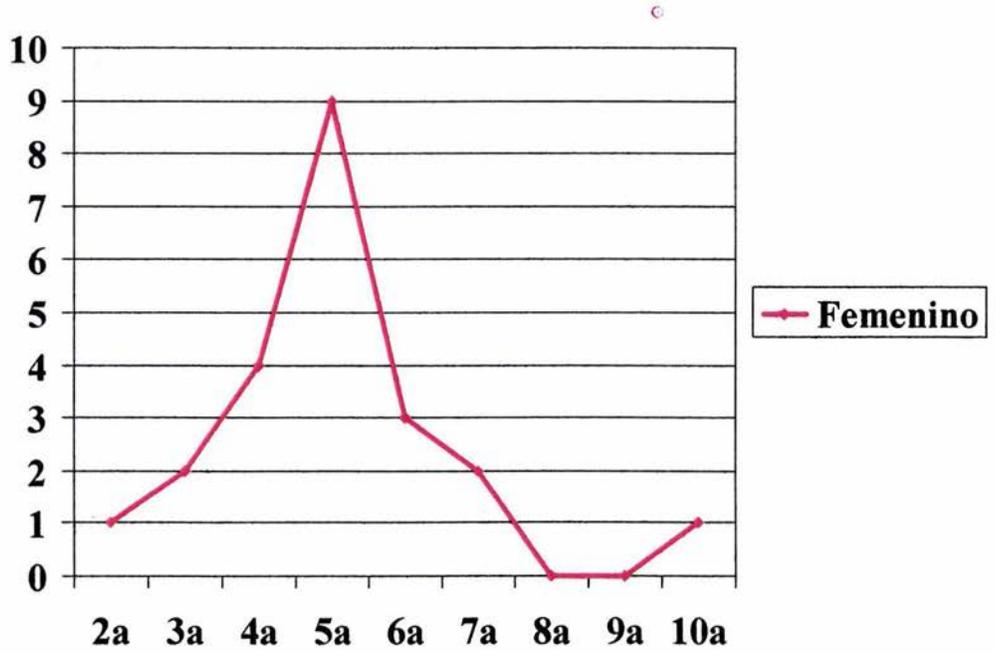
Anexo

Grafica 1
Distribución por sexo

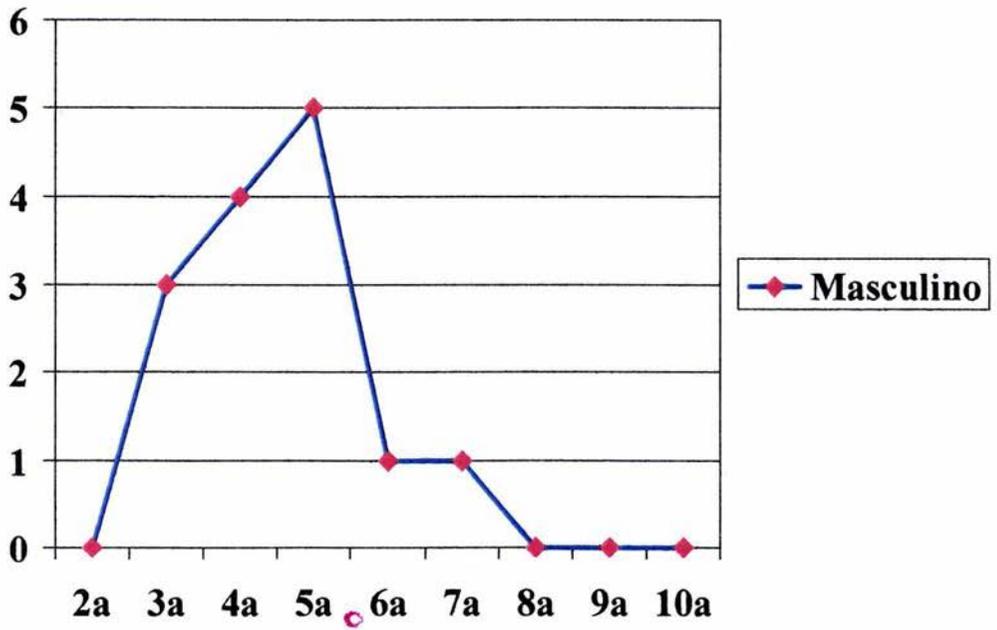


■ Femenino
■ Masculino

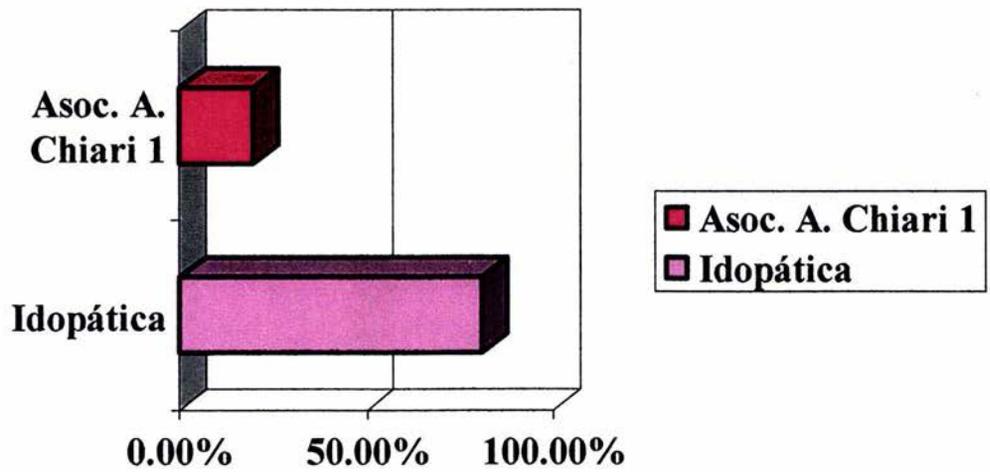
Gráfica 2
Distribución por edad



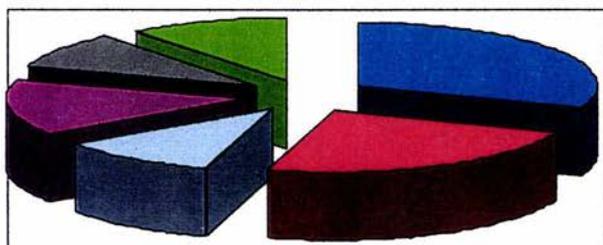
Gráfica 3
Distribución por edad



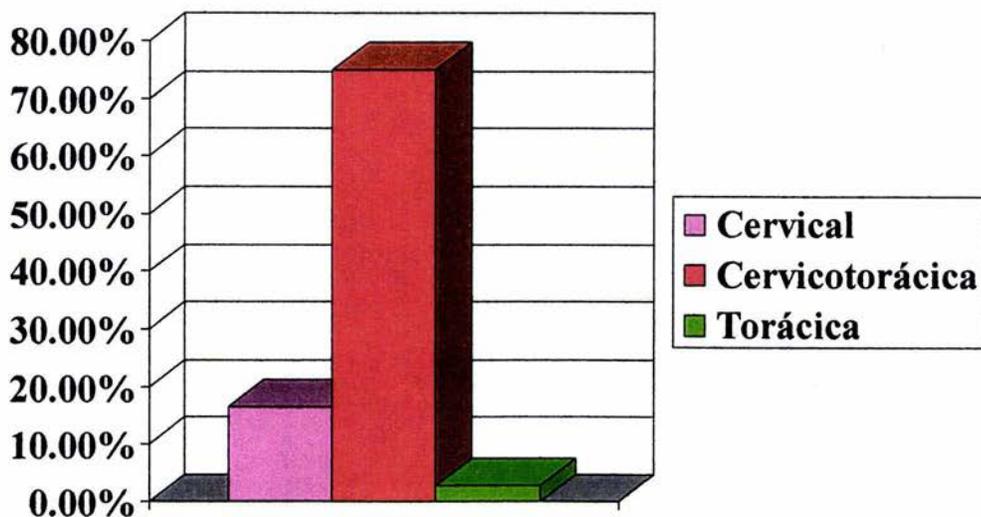
Gráfica 4
Cuadro clínico



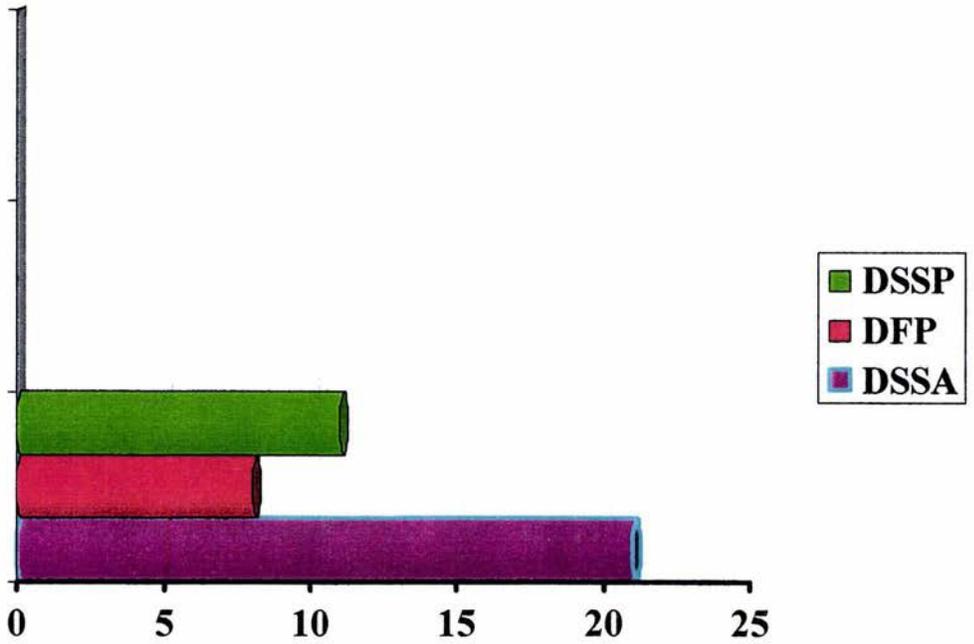
Gráfica 5
Cuadro Clínico



Gráfica 6
Localización de lairingomielia



Gráfica 7
Procedimientos quirúrgicos



Gráfica 8
Complicaciones

	DSSA	DFP	DSP
Fistula LCR.	1 Paciente	1 paciente	0 paciente
Alt. Propio- Ceptivas.			2 pacientes
Síndrome de Horner.			1 paciente

Gráfica 9
Resultats quirúrgics

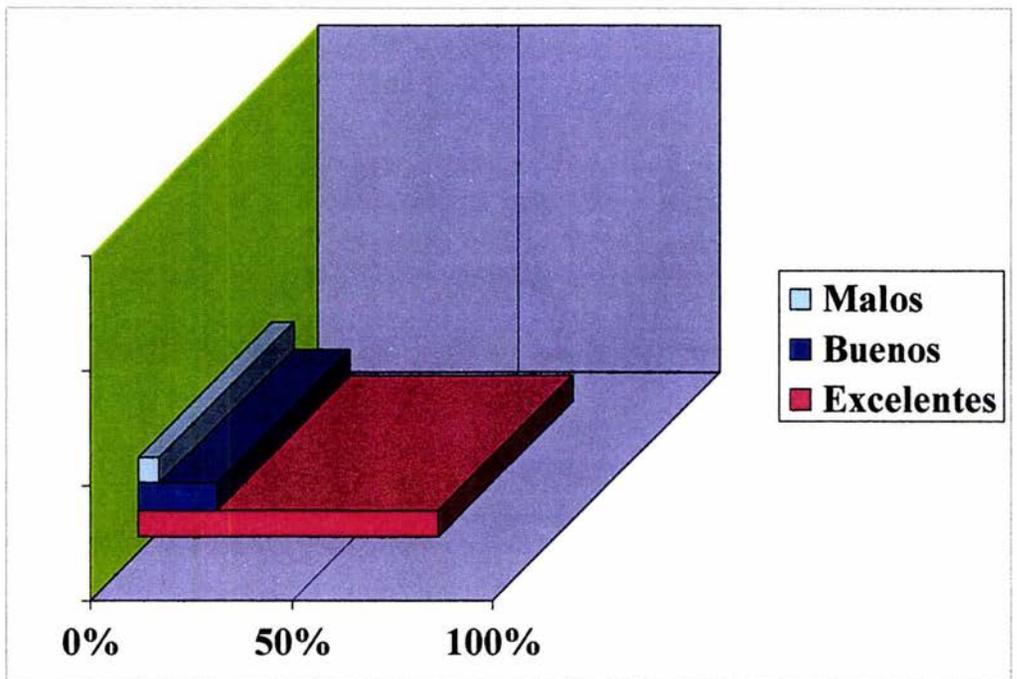
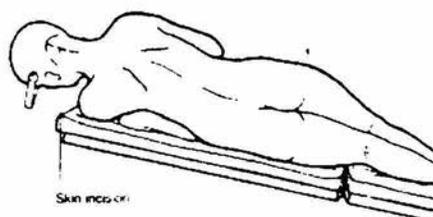
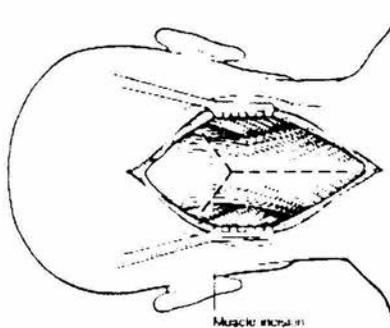


Figura 1
Descompresión de fosa posterior
(Craniectomía suboccipital)

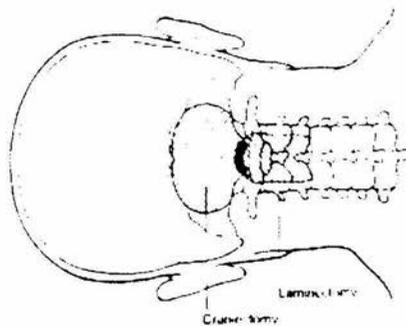
Section III: Posterior spinal surgery and decompression



A



B



C

Figura 2
Ampliación de espacio subaracnoideo y colocación de
derivación siringo-subaracnoidea

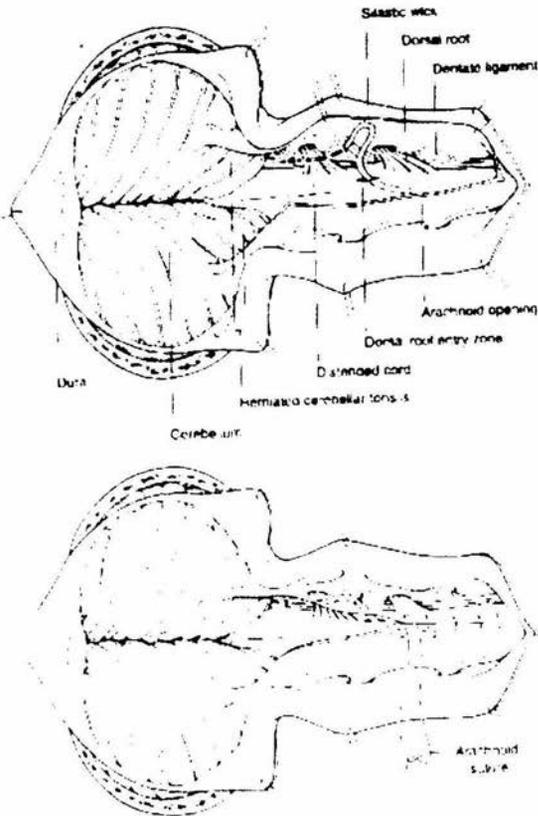


Figura 3
Plastia Dural

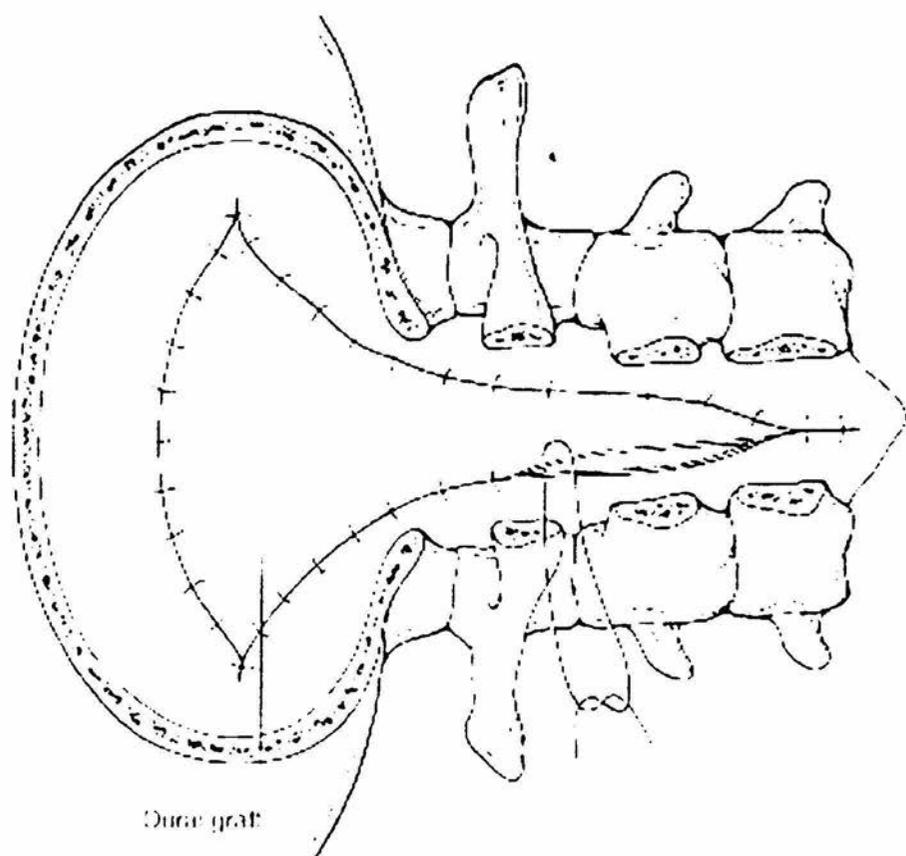


Figura 4
Malformación Chiari

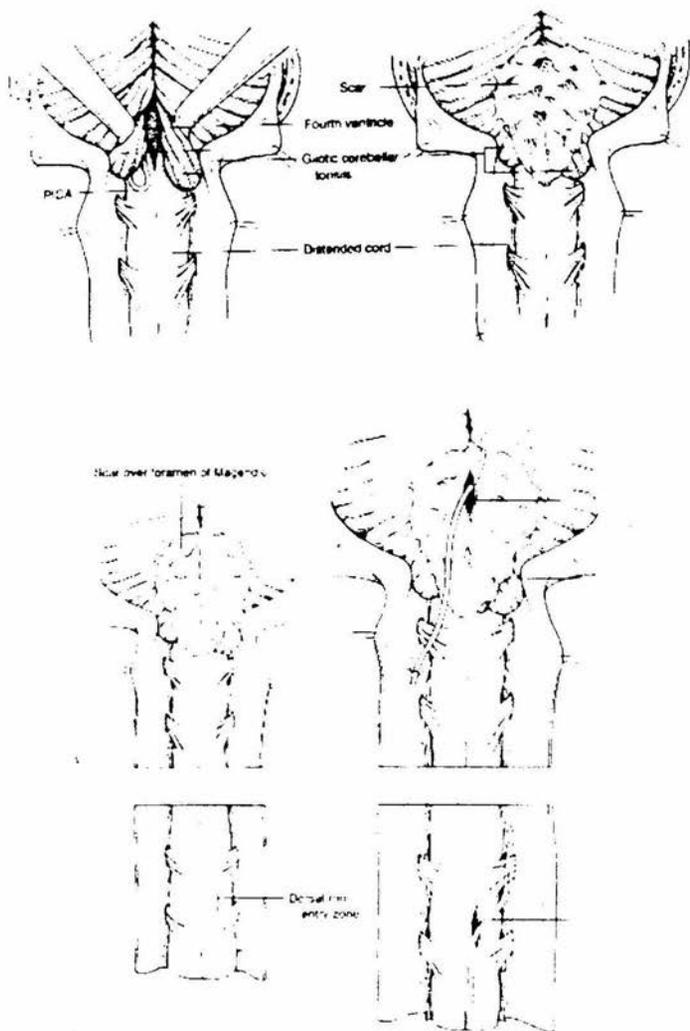
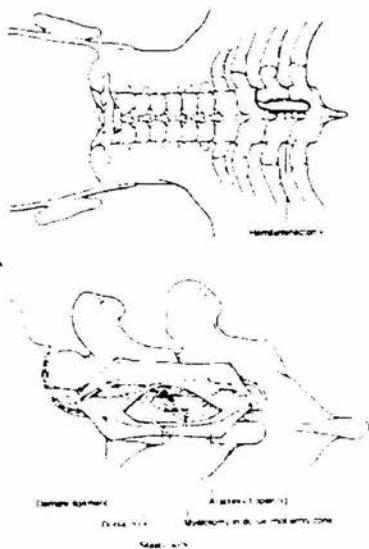


Figura 5
Mielotomía posterolateral
(en la zona de entrada de la raíz dorsal)



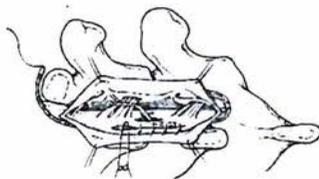


Figura 6
 Diversos procedimientos quirúrgicos para la
 siringomielia.

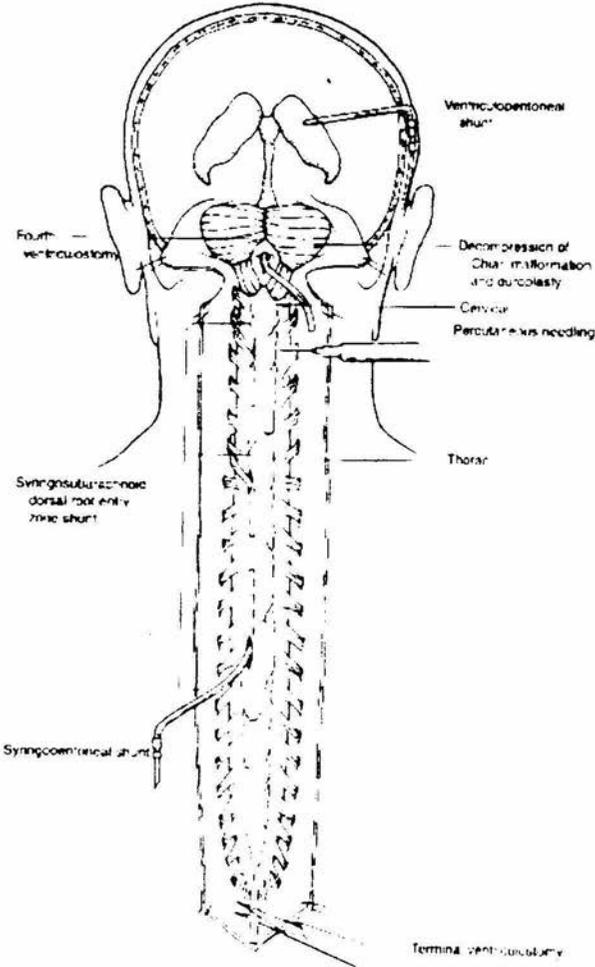


Figura 7
Imagen de Resonancia Magnética pre y Posoperatoria
De un paciente con Siringomielia.



En la imagen de la izquierda se aprecia una gran cavidad siringomiélica que ha provocado adelgazamiento considerable de la medula espinal, en la imagen de la derecha se aprecia descompresión de la cavidad posterior a colocación de derivación siringo-peritoneal.