

11232



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE MÉXICO
FACULTAD DE MEDICINA
DIVISION DE ESTUDIOS DE POSGRADO E INVESTIGACIÓN

SECRETARIA DE SALUD
HOSPITAL JUAREZ DE MÉXICO
DIVISION DE ESPECIALIDADES NEUROLOGICAS

**TRATAMIENTO DE LA SIRINGOMIELIA CON SIRINGOSTOMIA
ENDOSCOPICA EN EL HOSPITAL JUAREZ DE MEXICO. Comparación
con reconstrucción del espacio subaracnoideo y procedimientos diversos.**

TESIS

Para obtener el Diploma de Especialista en:

NEUROCIRUGIA

Presenta

Dr. Julio César Soto Barraza

Asesores:

Dr. Rafael Mendizabal Guerra
Dr. Luis Delgado Reyes
Dr. Rubén Acosta Garcés



México D.F.

Febrero 2005

M.339749



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).

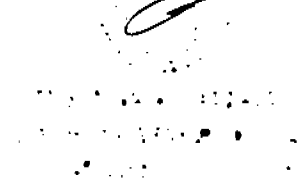
El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición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

Autorizo a la Dirección General de Bibliotecas de la UNAM a difundir en formato electrónico e impreso el contenido de mi trabajo recepcional.

NOMBRE: Julia Casas Beto

FECHA: 06/enero/2005

FIRMA: [Signature]



005035.11



[Handwritten signature]

SECRETARIA DE SALUD
HOSPITAL JUAREZ DE MEXICO
DIVISION DE ENSEÑANZA

[Handwritten signature]

DR. RAFAEL MENDIZABAL GUERRA.
Asesor de Tesis.

[Handwritten signature]

DR. LUIS DELGADO REYES.

[Handwritten signature]

DR. RUBEN ACOSTA GARCES.



SUBDIVISION DE ESPECIALIZACION
DIVISION DE ESTUDIOS DE POSGRADO
FACULTAD DE MEDICINA
U.N.A.M.

Autorización. HJM-991/04.07.21

DEDICATORIA

A mis Padres Ezequiel Soto Nuñez y Yolanda Barraza Rodríguez por todo lo que me han enseñado aún sin darse cuenta, pues debido a eso estoy aquí.

A mi esposa Virginia Licona Rivera que a través de los años siempre ha estado ahí para apoyarme con mis proyectos, gracias por compartir este camino conmigo.

A mis hermanos Jazmin Soto Barraza y Felipe Ezequiel Soto Barraza que han sido un apoyo incondicional y mi compañía.

De manera muy especial a mis maestros de los que no solo se aprende Neurocirugía, sino un modo de vida, gracias, Dr. Rafael Mendizábal Guerra, Dr. Luis Delgado Reyes, Dr. Rubén Acosta Garces, Dr. Carlos Castillo Rangel.

Desafortunadamente el tiempo no nos permitió llegar hasta el final pero siempre será el Caballero y el Maestro, Muchas Gracias Dr. José María Sánchez Cabrera.

A todos los que de alguna manera contribuyeron con la construcción de este sueño en alguna parte.

A todos los que han iniciado con un sueño y lo han seguido paso a paso hasta el final; que no es sino el comienzo de otro más grande.

INDICE

Introducción.....	1
Antecedentes.....	5
Justificación.....	7
Objetivos.....	8
Pacientes y Métodos.....	9
Técnica quirúrgica.....	11
Resultados.....	14
Discusión.....	22
Conclusiones.....	24
Bibliografía.....	25

Introducción.

La siringomielia se define como una cavitación excéntrica en la médula espinal, sin recubrimiento endimario y que se origina de fuga de líquido del canal central (2). Tubo hueco en médula espinal con líquido claro idéntico al líquido cefalorraquídeo (LCR), asociado con malformaciones craneocervicales de manera frecuente (4, 14).

Presenta una prevalencia de 8.4 casos por 100 000 habitantes y usualmente se asocia con un descenso de las amígdalas cerebelosas (4). Existen 2 formas principales:

1. Siringomielia comunicante: dilatación primaria del canal central, asociada con malformaciones del foramen magno.
 - La dilatación central recubierta con células endimarias se conoce como Hidromielia.
 - La extensión de la cavitación con líquido en el parénquima medular se conoce como sirinx.
2. Siringomielia no comunicante: el quiste crece en la médula espinal sin comunicación con el canal central o espacio subaracnoideo (3).

Canal siringomiélico central (comunicante)

El tipo más simple de sirinx consiste de una dilatación tubular del canal central que era anatómicamente continuo con el 4° ventrículo. Una de sus características distintivas es su asociación con hidrocefalia (12).

Canal siringomiélico central (no comunicante)

Este tipo de cavidad consiste en una dilatación focal del canal central, mismo que está separado del 4° ventrículo por un segmento de médula espinal libre de sirinx. En secciones histológicas seriadas, se encontró que los canales centrales siringomiélicos aislados eran cavidades complejas que estaban asociadas con extensas áreas de epéndimo desnudo, disección paracentral y de formación de tabicaciones intracanaliculares compuestas de tejido glial esponjiforme. En contraste con el sirinx comunicante que rara vez produce disección paracentral (12).

La disección paracentral está tapizada por tejido glial simple con grados variables de cromatolisis y neuronofagia en la sustancia gris afectada (12).

Las características más comunes incluyen debilidad espástica de las extremidades inferiores, parestesias o disestesias, pérdida sensorial segmentaria o disociada, debilidad de las extremidades superiores y atrofia muscular (12).

Sirinx extracanalicular

Describe una cavitación tubular de la médula espinal que se origina del parénquima de la sustancia gris o blanca y que no se comunica con el canal central. Una característica distintiva de este tipo de cavitación es su asociación con condiciones que producen lesión medular. Estudios histológicos seriados demostraron que los sirinx extracanaliculares no comunican con el canal central a ningún nivel. La localización de muchas cavidades en la zona de unión entre las arterias espinales anterior y posteriores sugiere un componente vascular de la lesión (12).

En el 15% se continúa anatómicamente con el 4° ventrículo a través del obex. El 80% son no comunicantes; están separados del 4° ventrículo por un segmento normal de médula espinal. Su localización más frecuente es en médula cervical (10).

Se encuentra asociada con varias entidades como la malformación de Chiari, quistes de fosa posterior, platibasia, tumores de médula espinal, enfermedades inflamatorias y trauma. Esta variabilidad de causas y la observación de muchas cavidades sin comunicación con el 4° ventrículo sugieren que su patogénesis no está solamente relacionada con el flujo del LCR del 4° ventrículo hacia el canal central (2).

Existen dos teorías que intentan explicar la fisiopatología:

1). La teoría hidrodinámica de Gardner (martillo de agua): la pulsación sistólica es transmitida con cada latido de la cavidad intracraneal hacia el canal central.

2). La teoría de Williams: las maniobras que incrementan la presión del LCR producen hidrodisección a través del tejido medular (3).

Aunque en la actualidad y con el avance de la tecnología, en imagen, han aparecido nuevas teorías tratando de explicar la fisiopatología de la siringomielia como la teoría de Oldfield que propone la entrada de LCR directamente a través de los espacios perivascuales, también llamados de Virchow Robin, por medio de las pulsaciones arteriales. Aboulker considera que un aumento en la presión venosa peridural es la razón del incremento en el flujo de líquido dentro de la médula espinal, con la subsecuente formación del sirinx. De manera más reciente Stoodley y cols. han demostrado, en modelos animales, que en condiciones normales el LCR fluye rápidamente del espacio subaracnoideo al espacio perivascular y que este flujo es dependiente de las pulsaciones arteriales. (1, 14)

Registros de la presión en el sirinx han documentado la transmisión del oleaje de presión a través de la pared de la médula espinal. En estudios con resonancia magnética

se ha visto el flujo caudal pulsátil del sirinx, lo que produce progresión de la siringomielia (4).

Los síntomas y hallazgos en la columna vertebral más comunes son debilidad muscular, espasticidad, cambios sensitivos, incontinencia, escoliosis y cifosis (2, 4, 6).

La siringomielia postraumática es conocida como causa de deterioro neurológico tardío en pacientes con lesión traumática de la médula espinal (9).

Las lesiones cavitarias de la médula espinal se caracterizan por una sintomatología compleja que es influenciada por el origen de la lesión, el tamaño y localización del sirinx y a las variaciones en las características patológicas. Se asume generalmente que la acumulación de líquido dentro de las cavidades siringomiélicas puede acentuar o inducir déficits neurológicos por compresión intramedular. Esta teoría es apoyada en la evidencia de que las cavidades distendidas aumentan el diámetro transversal de la médula espinal y que la intervención quirúrgica es recompensada, en algunos casos, con la mejoría de la función neurológica (11).

La aparición abrupta de los síntomas, así como la presencia del sirinx ocupando la médula espinal y el potencial deterioro de la fuerza de los brazos en un paciente parapléjico, son considerados indicaciones para la intervención quirúrgica de emergencia. El retraso en el tratamiento quirúrgico puede producir resultados clínicos desfavorables, a pesar de la mejoría radiológica de la cavidad. La gliosis ha sido demostrada en las paredes de la cavidad y esta puede ser responsable de este cambio irreversible (18).

El objetivo del tratamiento quirúrgico de la siringomielia es eliminar el sirinx y prevenir la progresión de la mielopatía. Los paradigmas de tratamiento han sido establecidos en base a su etiología y sobre la presencia o ausencia de comunicación con el 4º ventrículo (2, 4).

Se debe hacer una distinción entre la siringomielia post-traumática que se extiende más de dos segmentos y el quiste primario en el sitio de la lesión, el cual usualmente no se extiende más allá de una vertebra del nivel lesionado y no requiere de tratamiento quirúrgico. No existe una relación entre la densidad de la médula lesionada y la probabilidad de desarrollar siringomielia más tarde (18).

Existen varias opciones de tratamiento quirúrgico:

- 1) Descompresión posterior (con o sin duroplastia).
- 2) Derivación con tubo en T o K hacia peritoneo o espacio subaracnoideo.
- 3) Tapar el obex con músculo o teflón (ya no se usa).

se ha visto el flujo caudal pulsátil del sirinx, lo que produce progresión de la siringomielia (4).

Los síntomas y hallazgos en la columna vertebral más comunes son debilidad muscular, espasticidad, cambios sensitivos, incontinencia, escoliosis y cifosis (2, 4, 6).

La siringomielia postraumática es conocida como causa de deterioro neurológico tardío en pacientes con lesión traumática de la médula espinal (9).

Las lesiones cavitarias de la médula espinal se caracterizan por una sintomatología compleja que es influenciada por el origen de la lesión, el tamaño y localización del sirinx y a las variaciones en las características patológicas. Se asume generalmente que la acumulación de líquido dentro de las cavidades siringomiélicas puede acentuar o inducir déficits neurológicos por compresión intramedular. Esta teoría es apoyada en la evidencia de que las cavidades distendidas aumentan el diámetro transversal de la médula espinal y que la intervención quirúrgica es recompensada, en algunos casos, con la mejoría de la función neurológica (11).

La aparición abrupta de los síntomas, así como la presencia del sirinx ocupando la médula espinal y el potencial deterioro de la fuerza de los brazos en un paciente parapléjico, son considerados indicaciones para la intervención quirúrgica de emergencia. El retraso en el tratamiento quirúrgico puede producir resultados clínicos desfavorables, a pesar de la mejoría radiológica de la cavidad. La gliosis ha sido demostrada en las paredes de la cavidad y esta puede ser responsable de este cambio irreversible (18).

El objetivo del tratamiento quirúrgico de la siringomielia es eliminar el sirinx y prevenir la progresión de la mielopatía. Los paradigmas de tratamiento han sido establecidos en base a su etiología y sobre la presencia o ausencia de comunicación con el 4° ventrículo (2, 4).

Se debe hacer una distinción entre la siringomielia post-traumática que se extiende más de dos segmentos y el quiste primario en el sitio de la lesión, el cual usualmente no se extiende más allá de una vertebra del nivel lesionado y no requiere de tratamiento quirúrgico. No existe una relación entre la densidad de la médula lesionada y la probabilidad de desarrollar siringomielia más tarde (18).

Existen varias opciones de tratamiento quirúrgico:

- 1) Descompresión posterior (con o sin duroplastia).
- 2) Derivación con tubo en T o K hacia peritoneo o espacio subaracnoideo.
- 3) Tapar el obex con músculo o teflón (ya no se usa).

- 4) Siringostomía.
- 5) Aspiración percutánea.

La siringostomía por si misma tiene un alto índice da falla por lo que se recomienda colocar una derivación (3).

El tratamiento recae en uno de los dos grupos principales: los procedimientos de drenaje o los de reconstrucción del espacio subaracnoideo, sin embargo existe un traslapamiento de métodos en el que un número de pacientes son tratados con ambos métodos al mismo tiempo (18).

Antecedentes.

Esta claro que la siringomielia ocurre por varios mecanismos, algunas otras teorías en suma a la teoría hidrodinámica de Gardner tratan de explicar la progresión de la siringomielia, probablemente la teoría actual más atractiva es que el LCR fluye en una dirección caudal-rostral (2, 4).

Los tratamientos fueron desarrollados para disminuir la presión de transmisión a través del canal central de la médula espinal hacia el sirinx (4).

No existen datos acerca de los rangos normales de la presión intramedular. Es razonable sugerir que la presión del líquido en el sirinx de 0.5 a 22 cm H₂O (media 7.7 cm), cuando es medida bajo condiciones atmosféricas, está patologicamente elevada. Bajo condiciones normales, el pulso cardiaco proporciona solo 0.2 a 0.3 cm de la presión del LCR. Cuando la presión del LCR esta elevada el pulso cardiaco es mucho más prominente. No existe correlación entre la morfología del sirinx y la presión intramedular (11).

La descompresión quirúrgica corrige las consecuencias fisiopatológicas de la malformación de Chiari tipo I, induciendo la remisión del sirinx y estabilizando el cuadro clínico del paciente, pero está asociada con una mejoría limitada; presumiblemente como resultado de lesión irreversible de la médula espinal por el sirinx. (1, 4, 14)

La derivación del sirinx hacia el espacio subaracnoideo provee una ruta de salida para el líquido. Cuando el LCR o el líquido del sirinx es derivado a la cavidad peritoneal o al espacio subaracnoideo la presión de pulso se reduce y se incrementa la "compliance" del LCR (2). A pesar de estos efectos fisiológicos benéficos, las derivaciones tienen varias desventajas: para su inserción requieren de una mielotomía la cual está asociada con lesión temprana o tardía de la médula espinal, están propensas a oclusión con una vida media de 4 años, son cuerpos extraños que se pueden infectar (4).

Rothon sugiere mielotomía en la zona de entrada de la raíz dorsal (DREZ) debido a que esa zona es más delgada y a que ya existe un déficit sensitivo propioceptivo (3, 19).

Algunos cirujanos han reportado mejores resultados con la derivación subaracnoidea (17).

El tipo de cirugía utilizada para tratar la siringomielia ha evolucionado a través de los años. Los procedimientos de drenaje tienen un pequeño lugar en el manejo de la siringomielia. La técnica quirúrgica para la reconstrucción del espacio subaracnoideo a

demostrado mejoría radiológica o desaparición de la cavidad en el 88% de los pacientes tratados, a pesar de ésto muchos pacientes continúan deteriorandose (18).

El drenaje de las cavidades se ha llevado a cabo por años (17). Huewel describió el uso del fibroscopio para inspeccionar las cavidades intramedulares en lairingomielia. Después de realizar una mielotomía se inserta un fibroscopio de pequeño diámetro dentro de la cavidad en la médula espinal para visualizar los septos que se van atravesando y en raras instancias la compartamentación de la cavidad (20).

Justificación.

El manejo de la siringomielia septada y multicavitada ha sido problemática hasta ahora, debido a que los métodos quirúrgicos usuales no pueden asegurar el drenaje satisfactorio de todas las cámaras de la cavidad siringomiélica. En muchos casos hemos visto persistencia del volumen de la cavidad después de la derivación del sirinx en la siringomielia idiopática. (5).

La tendencia actual en las especialidades quirúrgicas está dirigida a el uso de la mínima invasión, formas efectivas de diagnóstico y tratamiento. La endoscopia representa una modalidad en el espectro de las técnicas de mínima invasión (20, 21).

El diagnóstico y tratamiento temprano de la siringomielia es esencial en la prevención del desarrollo de déficit neurológico irreversible (4).

Algunos estudios muestran que las cavidades separadas pueden permanecer llenas después del drenaje de un segmento (8). La imagen de resonancia magnética mejora la capacidad para delinear la extensión rostral y caudal del sirinx y para mostrar los septos intracavitarios (5).

Los quistes que se desarrollan dentro de la médula espinal pueden ser en forma de panal de abeja y la IRM puede dar la impresión de de cavidades confluentes debido a que los septos finos están más allá de los límites de la resolución del estudio (17).

Observamos que la derivación siringoperitoneal produjo mejoría de la sintomatología o estabilización y normalización radiológica, sin embargo la excusa es que el método puede dañar la médula. El riesgo es aparentemente mínimo y puede evitarse con una técnica cuidadosa (8).

Las aplicaciones del endoscopio en el compartimiento intradural incluyen la fenestración de quistes tanto extramedulares como las cavidades intramedulares comúnmente vistas en la hidrosiringomielia. La fenestración de las membranas permite la comunicación a través del sirinx y facilita el colapso completo de las cavidades (20).

El desarrollo de un neuroendoscopio flexible permite la posibilidad de perforar los septos bajo control visual. De esta manera es posible examinar la extensión completa de la cavidad, además de que es posible revisar el espacio epidural y liberar algunas adherencias que pueden producir anclaje adicional, a través de la misma incisión utilizada para la colocación de la derivación siringosubaracnoidea.

Objetivos:

- Conocer si el uso del endoscopio en el tratamiento de la siringomielia influye en la evolución clínica de los pacientes tratados con este método.
- Comparar los resultados obtenidos con el uso del endoscopio, con los obtenidos con la derivación simple y con la descompresión suboccipital y plastia dural .
- Evaluar si el drenaje de las cavidades siringomiélicas bajo visión directa produce regresión del déficit neurológico de los pacientes e involución imagenológica de la lesión..

Pacientes y Métodos.

Se trata de un estudio retrospectivo, comparativo, realizado en el servicio de Neurocirugía el Hospital Juárez de México. Se incluyeron 11 pacientes, 4 hombres y 7 mujeres con edad promedio de 42 años (rango de 25 - 59 años), con diagnóstico de siringomielia, manejados en el servicio durante los años 1998 a 2003, de los cuales 6 (54%) pacientes estuvieron asociados a malformación de Arnold Chiari tipo I, 2 (44 %) hombres y 4 (66%) mujeres. Se incluyeron a los pacientes manejados en el servicio con una o varias de las modalidades de tratamiento de la siringomielia e incluso a 2 pacientes con el antecedente de cirugías previas en otro hospital y que posteriormente fueron intervenidos en nuestro servicio. Se incluyó a los pacientes con seguimiento por medio de la consulta externa de por lo menos 1 año. Se realizó la evaluación de mejoría clínica e imagenológica tomando la información de los signos y síntomas de inicio y evolución del expediente clínico, y del archivo de imagen del hospital (tabla 1). Se evaluaron la efectividad del procedimiento quirúrgico y las causas de reintervención. Se excluyeron a los pacientes con diagnóstico de siringomielia que no contaban con seguimiento clínico o imagenológico, también se excluyeron a los pacientes con siringomielia que solo acuden a la consulta para manejo sintomático de secuelas, que no fueron intervenidos en alguna ocasión por nuestro servicio.

La exploración neurológica se basó en el sistema de 5 puntos de Klekamp y Samii. El término de mejoría marcada se reservó para déficits neurológicos que mejoraron un mínimo de 2 grados en una o más categorías: 1) fuerza, 2) déficit sensitivo, 3) marcha y 4) función intestinal y vesical (7, 11).

Para facilitar el análisis estadístico del curso clínico de los pacientes con lesiones medulares, tales como tumores, malformaciones o siringomielia; utilizamos el sistema, desarrollado por Klekamp y Samii, de puntuación para los siguientes signos y síntomas: déficits sensitivos, disestesia, dolor, debilidad muscular, marcha, función vesical e intestinal. La graduación está diseñada de tal manera que los niveles de significación funcional reciben puntuación separada: 0= sin función, 1= severamente inhabilitado, 2= inhabilitado, 3=severamente comprometido, pero conserva la función, 4= ligeramente comprometido y 5= función normal. Donde se considera mejoría significativa cuando avanza por lo menos 2 puntos en alguno de los signos o síntomas. (7, 11)

Tabla 1. Resumen de los datos obtenidos del expediente clínico, con la hoja de recolección elaborada para el estudio.

No. De caso y Dx.	Edad	Sexo	Fecha y tipo de qx.	Déficit sensitivo	Déficit motor	IRM
1 Chiari I	32*	Masc.	14/12/2000 endosc.	Hiperestesia HCI	Sx NMI MTI NMS MPI 4/5	Dilatación Cérvico torácica (persiste Pqx)
2 Chiari I	31*	Fem.	31/10/2001 plastia descom.	Disociación MPI	NMI MTI NMS MPI 4/5 (a)	C3 - C7
3 Chiari I	45*	Masc.	16/10/2001 plastia descom. (deriv. Previa)	Disociación MT's	NMI MT's 3/5 NMS MP's 4/5 (a)	T1 - T11
4 Chiari I	59a	Fem.	17/09/2001 endosc.	Disociación MTD	NMI MT's 4/5 (a)	C3 - T1
5 Idiopática	25a	Masc.	14/05/2001 endosc.	Disociación MTD	No	C3 - T10 (30/03/01) T4 - T5 (26/06/01) Pqx
6 Idiopática	52a	Masc.	15/11/2002 endosc.	Disociación desde T8	NMI MP's 2/5 (a)	T6 - T12
7 Idiopática	50a	Fem.	25/10/2002 endosc.	Disociación HCI y MTD	NMI MT'S 1/5 (a)	C1 - T11
8 Chiari	50a	Fem.	05/10/1999 plastia	Hipoestesia MPD	NMI MPD 4/5	C1 - C2 Hernias de disco C4- C5 y C5 - C6, canal estrecho lumbar (06/11/00) persiste sirinx (19/04/02)
9 meningitis y aracnoiditis por TB	34*	Fem.	19/07/1999 endosc. T3 24/11/2000 endosc. T10 10/08/1995 deriv. LP T11 -T12 02/02/1996 deriv. SP T2 - T3	Nivel hipoestesia T3 - T4	NMI MP's 1/5 (a)	T3 - cono medular (31/03/2000)
10 Chiari I	47a	Fem.	26/04/1999 endosc.	Disociación en manos e hipoestesia C4 - C5	NMI MTD 3/5 (a) tenar e hipotenar	C2 - T8
11 Idiopática	38a	Fem.	20/01/2003 Plastia 08/04/2003 endosc. 03/11/2003 deriv.	Hipoestesia HCI	NMI HCI Hipotrofia mano izq.	C2 - T7 Persiste cavidad

Técnica quirúrgica.

Los procedimientos de drenaje implican la realización de laminectomía en el sitio de lesión, apertura de la dura, disección de las adherencias subaracnoideas para producir alguna especie de reconstrucción del espacio subaracnoideo y la inserción de una derivacióniringocubaracnoidea o siringoperitoneal (18).

En todos los pacientes con septotomía endoscópica se realizó laminectomía simple de un nivel o hemilaminectomía, descubriendo las apófisis espinosas de 1 nivel superior y un nivel inferior al objetivo del abordaje, se realizó durotomía convencional y mielotomía media dorsal de 8 mm de largo, La mielotomía se realizó usando una técnica meticulosa microquirúrgica en un área de mínima vascularización de la médula espinal. en algunos casos, introduciendo un fibroscopio flexible de 2.3 mm de diámetro (Fig. 1), y bajo visión directa se realizó la septotomía (Fig. 2 A y B) tanto en sentido rostral como en sentido caudal. Posteriormente se colocó una derivación siringosubaracnoidea caudal y una rostral que drenan a el espacio subaracnoideo dorsal con fijación subaracnoidea y se realizó cierre dural y de capas suprayacentes (5, 8, 20, 21).

La reconstrucción del espacio subaracnoideo implica laminectomía, apertura de la dura, incremento del espacio subaracnoideo con la formación de un meningocele quirúrgico, si se deja la duramadre abierta al final del procedimiento o se coloca injerto para plastía dural (18) (Fig. 3).

En los pacientes en los que se realizó descompresión suboccipital con plastía craneal se retiró el hueso occipital por medio de 2 trépanos paramedianos y craniectomía con gubia y pinza de kerrison tomando como limite superior el borde inferior del seno transversal, de manera bilateral; limite inferior el agujero magno y limite lateral la aparición de las celdillas mastoideas. También se retiró el arco posterior de C1 y se colocó parche dural con fascia lata y cierre a sello de agua (1, 14, 20, 21).



Fig. 1 Mielotomía dorsal media en zona de poca vascularidad e introducción de endoscopio flexible.



Fig. 2 A y B. A se muestra monitor utilizado para la exposición de la imagen del endoscopio flexible en el que se muestra la cavidad siringomiélica con un septo. B Se observa porción caudal de cavidad siringomiélica.

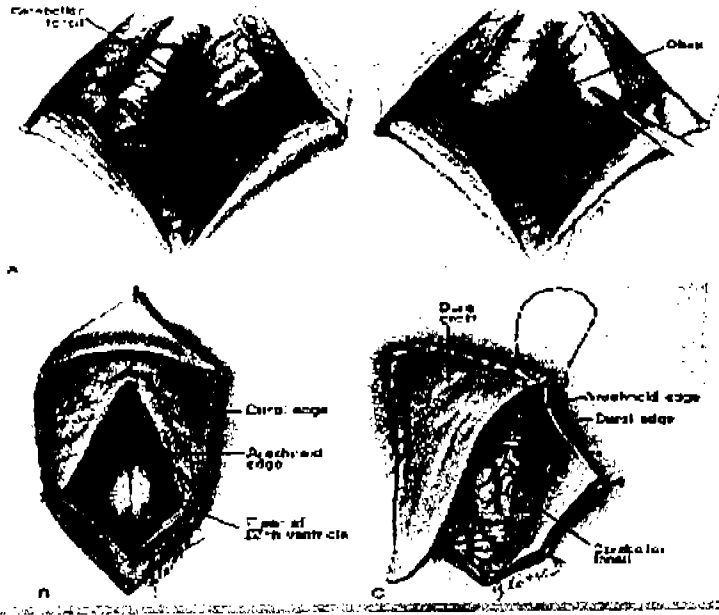


Fig. 3 Se muestra la técnica utilizada para la reconstrucción del espacio subaracnoideo con colocación de injerto para plastia de la duramadre.

Resultados.

Fueron tratados quirúrgicamente 11 pacientes con diagnóstico de siringomielia dentro del servicio de Neurocirugía del Hospital Juárez de México durante 1998 a 2003. Como causa de la siringomielia se presentó la malformación de Chiari I en 6 (54.5%), 1 (9%) secundaria a aracnoiditis por meningitis tuberculosa y los últimos 4 (36.3%) de causa idiopática (**Graf. 1**). De los cuales 6 (54%) fueron abordados endoscópicamente con el fibroscopio, 3 (50%) hombres y 3 (50%) mujeres. Se realizó plastia dural y descompresión suboccipital en 3 (27%) pacientes, 1 (70%) hombre y 2 (30%) mujeres; uno de estos pacientes cuenta con el antecedente de derivación siringopleural previa, realizada en otra unidad, con mejoría parcial. Se realizó más de 2 procedimientos quirúrgicos distintos en 2 (18,1%) pacientes de sexo femenino y en una de ellas se requirió realizar las 3 modalidades existentes (**Tabla 1 y Graf. 2**).

De los 6 pacientes sometidos a procedimiento endoscópico 5 (83.3%) tuvieron déficit motor, 4 (66,6%) con alteraciones tróficas y los 6 (100%) presentaron déficit sensitivo de manera preoperatorio. Durante el seguimiento post-quirúrgico 4 (66.6%) presentaron mejoría en el sistema motor con 2 (33.3%) de ellos presentando regresión trófica y solo 1 (16,6%) con mejoría significativa (**Tabla 2**) y 2 (33.3%) con mejoría sensitiva significativa (**Tabla 2**). Cabe destacar el caso de estos 2 pacientes dentro de este grupo que mejoraron todo su déficit clínico, uno de ellos solo presentaba trastorno sensitivo y el otro sensitivo motor y trófico, sin embargo en éste último persistió la atrofia. El paciente con trastorno sensitivo cuenta con control de IRM postoperatorio en el que se observa colapso de la cavidad siringomiélica (**Figs. 4-7**), el otro paciente no cuenta con control de imagen.

En el grupo de pacientes sometidos a descompresión craneal y plastia dural hay 3 pacientes, los 3 con déficit sensitivo motor, pero solo 2 (66.6%) con trastornos tróficos. De éstos 2 (66.6%) presentaron mejoría no significativa en el sistema motor y trófico, pero ninguno presento mejoría sensitiva (**Tabla 3**).

De los 2 pacientes que fueron sometidos a diferentes modalidades de tratamiento ambos presentaron déficit sensitivo, motor y trófico. Solo 1 presentó mejoría del sistema motor no significativa. Los 2 sin mejoría en su trofismo y en su sensibilidad (**Tabla 2**).

Solo 1 paciente fue reintervenido y la causa fue la persistencia de la cavidad en la imagen de IRM, así como de la sintomatología. A este paciente se le realizaron las 3 modalidades de tratamiento sin éxito alguno, por lo que se encuentra dentro del grupo de abordajes combinados y se diagnóstico como siringomielia persistente (**Figs. 8 y 9**).

Complicaciones.

Dentro de las complicaciones que se presentaron en relación al procedimiento quirúrgico fueron: dentro del grupo de técnicas combinadas, infección de la herida en uno de ellos misma que cedió con manejo antibiótico. Entre los pacientes de plastia craneal 1 de ellos presentó fistula de LCR, que fue resuelta con acetazolamida (500 mg VO c/8 hrs) y drenaje subaracnoideo durante 3 días. La misma complicación apareció en un paciente del grupo de endoscopia y se resolvió de la misma manera.

Causas de Siringomielia



Grafica 1. Se muestra la etiología de la Siringomielia en los pacientes manejados quirúrgicamente.

Tratamiento Quirúrgico



Grafica 2. Se muestra la modalidad de tratamiento quirúrgico empleada para la resolución de la cavidad siringomiélica

Paciente	Sistema Sensitivo	Sistema Motor	Marcha	Sistema Autónomo	Mejoría
1	4	4	5	5	Solo motor (no sig.)*
2	3	4	5	5	Solo motor (no sig.)
3	3	4	5	5	Solo motor (no sig.)
4	3	2	5	5	Motor y Sensitivo (sig.)**
5	3	5	5	5	Sensitivo (sig.)
6	3	1	1	5	No
7	3	1	0	5	Solo motor (no sig.)
8	3	4	4	5	No
9	4	1	0	5	No
10	3	3	5	5	Solo motor (no sig.)
11	3	4	4	5	Solo motor (no sig.)

Tabla 2. Evaluación de signos y síntomas según clasificación de Klekamp y Samii y evolución clínica de los casos
 * No significativo, ** Significativo

Procedimiento	No. de pac.	Déficit motor	Déficit sensitivo	Mejoría motor	Mejoría sensitivo	Sin mejoría motora	Sin mejoría sensitiva	Trastornos tróficos	Mejoría trófica
Endoscópico	6	5	6	4	2	1	4	4	2
Plastía	3	3	3	2	0	1	3	2	0
Combinados	2	2	2	1	0	1	2	2	0

Tabla 3. Evolución del cuadro clínico en cada uno de los procedimientos quirúrgicos utilizados para lairingomielia

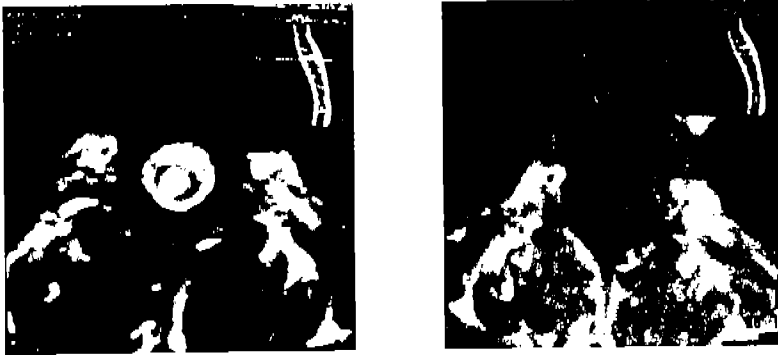


Figura 4. Caso 5. A) imagen T2 axial de RM en la que se observa cavidad siringomielica cervico-torácica con hipercintensidad central dada por el LCR de la cavidad. B) imagen T1 axial del mismo caso en el que la hipointensidad central confirma la cavidad medular y la presencia de LCR dentro de ella.

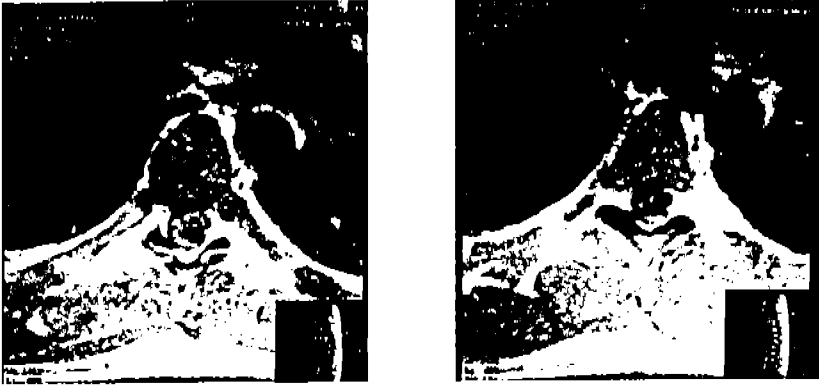


Figura 5. Caso 5. A) y B) Imagen T2 y T1 axial, correspondientemente, postiringostomía endoscópica en las que se observa colapso total de la cavidad a nivel torácico alto.

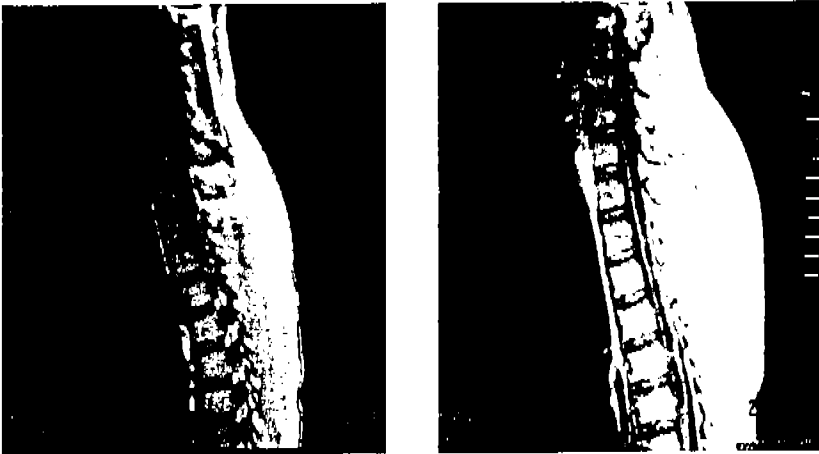


Figura 6. Caso 5. A) y B) Imagen T1 sagital en 2 diferentes cortes donde se aprecia cavidad siringomielica desde C3 hasta T10.

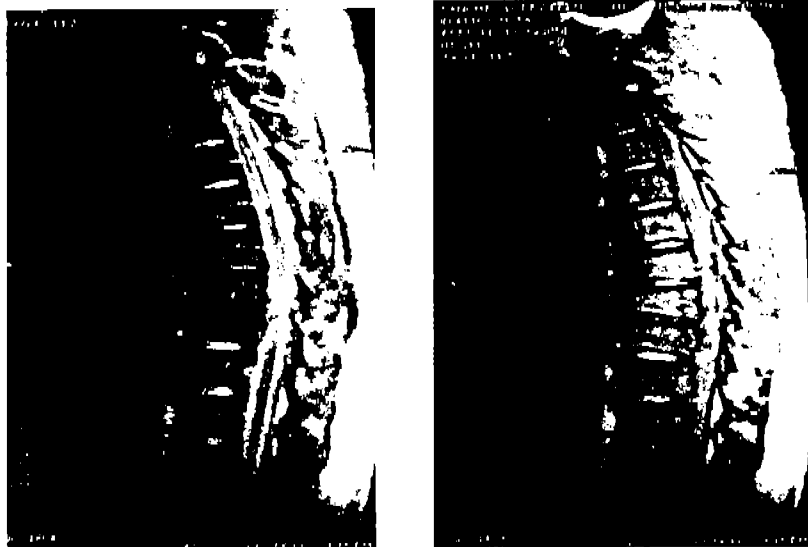


Figura 7. Caso 5. A) y B) Imagen de RM T2 post-siringostomía endoscópica, en 2 diferentes cortes, en donde se observa colapso de la cavidad, con presencia de quiste residual en T4-T5.

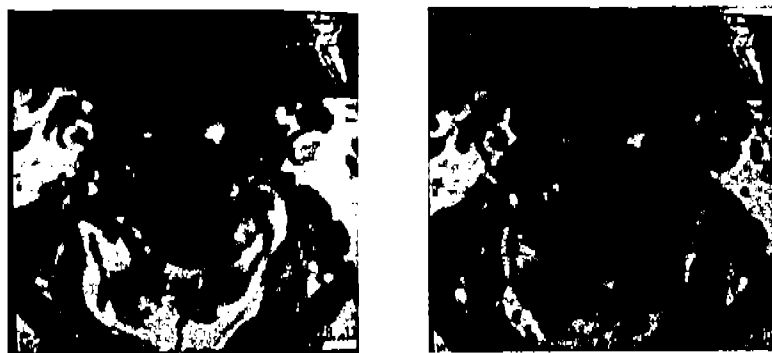


Figura 8. Caso 11. A) imagen T1 axial pre-quirúrgico a nivel cervical donde se observa cavidad siringomiélica con múltiples septos y cambio de la conformación medular. B) imagen T1 axial posterior a múltiples intervenciones quirúrgicas en la que se observa persistencia de la cavidad siringomiélica.



Figura 9. Caso 11. A) imagen T1 sagital pre-quirúrgica en la que se observa cavidad siringomielica cervical. B) imagen T2 sagital post-craniectomía suboccipital y plastia dural con fascia lata donde se observa persistencia de la cavidad siringomielica.

Discusión.

Los resultados de este estudio mostraron que la mayoría de los pacientes sometidos a tratamiento quirúrgico, en cualquiera de sus modalidades, presentaron mejoría en su sintomatología de inicio. Sin embargo estos resultados pueden ser engañosos pues solo una parte de los pacientes sometidos a siringostomía endoscópica presentaron mejoría significativa sensitiva y motora, mientras que el resto de los pacientes solo presentaron mejoría no significativa en su sintomatología motora y su déficit sensitivo persistió, sin importar el método quirúrgico aplicado.

También cabe resaltar que ninguno de los pacientes presentó alteración intestinal y/o vesical, mismo que puede haber contribuido a la mejor evolución de su cuadro clínico.

Todos los pacientes con patologías del canal raquídeo agregadas tuvieron que ser intervenidos en diferentes ocasiones y con diversas técnicas sin obtener mejoría clínica ni imagenológica, por lo que son clasificados con el término de siringomielia persistente y el objetivo del tratamiento endoscópico en ellos es limitar el daño ya establecido.

En algunos estudios realizados por Nishizawa y cols. En pacientes con siringomielia asintomática concluyeron que el diámetro axial, la extensión longitudinal y la extensión de la herniación de las amígdalas, en los casos con Chiari I, no tienen valor pronóstico alguno (15).

Los procedimientos para corregir la siringomielia incluyen la descompresión de la fosa posterior con o sin conexión del obex, bisección del filum terminale, mielotomía y varios procedimientos para la derivación del líquido cefalorraquídeo como la derivación siringosubaracnoidea, lumboperitoneal, siringopleural y siringoperitoneal. Los reportes previos sugieren que si el fluido de un quiste es derivado hacia el peritoneo, esto provocará colapso de todas las cavidades indicando la presencia de comunicación entre los compartimientos, sin embargo imagenológicamente no siempre es así.

En estudio realizado por Lund-Johansen la mejoría radiológica fue rápida y casi completa. Después de 4 días la imagen de RM mostró que la cavidad estaba colapsada casi en su totalidad. La última imagen de RM obtenida de 3 meses a 9 años mostro colapso de la cavidad en 11 pacientes, mientras que en 7 se observó un pequeño quiste residual (2-4 mm de diámetro)(8).

El principal resultado fue que la derivación siringoperitoneal sin válvula indujo el colapso de la cavidad a largo plazo en los pacientes con siringomielia multiquística. La sintomatología neurológica mejoró (8).

El tratamiento contemporáneo de la siringomielia puede tener como objetivo el mecanismo de llenado o el fluido del sirinx. En este último grupo se incluye la derivación siringosubaracnoidea, la derivación siringoperitoneal, derivación pleural y la siringocisternostomía. Un tubo de miringostomía hecho de silicon es utilizado para la comunicación siringosubaracnoidea. Para el drenaje satisfactorio del sirinx, el parámetro que debe ser considerado es el diámetro interno. El diámetro interno del tubo descrito es de 1.14 mm, la cola de el tubo previene su oclusión. El tubo está hecho de un elastomero de silicon probado y biocompatible (19)

Las diferencias en los patrones de cavitación de la médula espinal pueden, también, tener implicaciones terapéuticas. Por ejemplo: dadas las características patológicas de la siringomielia comunicante, la colocación de una derivación ventricular parece eminentemente razonable. Por otro lado el hecho de que la mayoría de los sirinxs no comunicantes estan definidos rostralmente y caudalmente por estenosis del canal central es posible concevir porque algunos procedimientos, como la descompresión de fosa posterior para el Chiari I algunas veces no da óptimos resultados. El tratamiento del tipo extracanalicular que no comunica con el 4º ventrículo ni con el canal central (ejemplo la siringomielia post-traumática), pareciera requerir de algún tipo de derivación (12).

En otros estudios realizados en pacientes con siringomielia post-traumática por Milhorat se especula que las altas presiones del sirinx representan el estadio temprano y que cuando esta condición se mantiene por mucho tiempo la médula espinal pierde plasticidad y la presión interna del sirinx desciende (9). Lo que pudiese estar en relación con la evolución clínica de los pacientes en los que no se presenta una mejoría espectacular.

Es razonable sugerir que la descompresión efectiva del sirinx tiene la posibilidad de producir regresión de los déficits neurológicos que son producidos por el incremento de la presión intramedular, pero no afecta los déficits producidos por las anomalías patológicas de la cavitación (11).

El dolor disestésico posquirúrgico, el cual es extremadamente difícil de tratar ha sido atribuido a lesión de las raíces dorsales o de las columnas posteriores durante la mielotomía, irritación crónica de la médula por los catéteres de derivación o por el colapso de la médula después del drenaje del sirinx (11).

El uso de la técnica neuroendoscópica es de mucha ayuda en los casos de siringomielia idiopática, post-traumática y la asociada a tumores. Especialmente en los pacientes con septos en la cavidad, donde no existe otra alternativa que garantice la comunicación dentro del sirinx. Llamamos a este procedimiento "siringostomía intracavitaria", realizada con el neuro-endoscopio flexible (5).

Conclusiones.

A pesar de la muestra tan limitada podemos observar que si hubo mejoría en los pacientes manejados bajo visión directa con el endoscopio, siendo estos los únicos casos con mejoría en su cuadro clínico de manera significativa y en cuanto al colapso de la cavidad en conjunto, sobre todo los que son captados de manera temprana y con déficits menores, sin importar el tamaño y la extensión de la cavidad en la médula espinal. Sin embargo los resultados pueden ser engañosos debido a que solo se hace un análisis cuantitativo de los pacientes lo que da pauta al inicio de otro estudio clínico en el que se requiere de lineamientos para la selección de pacientes para cada uno de los procedimientos quirúrgicos, equipo de punta para su estudio y seguimiento pre, trans y post-quirúrgico, y así poder dar la mejor opción de tratamiento para los pacientes con este padecimiento.

En muchos casos los septos no son visibles en la imagen de resonancia magnética, pero endoscópicamente encontramos membranas pequeñas y delgadas que tienen que ser perforadas. En todos los casos se asegura la comunicación entre todas las cámaras en toda la extensión de la cavidad.

El fibroendoscopio flexible ha probado su utilidad en los casos de siringomielia con múltiples cámaras dentro de la cavidad siringomiélica, la técnica es atraumática y segura.

Las consideraciones importantes son establecer lineamientos para la selección de los pacientes y la técnica meticulosa.

Bibliografía

1. Bartzdorf U. Cols. CHIARI I MALFORMATION WITH SYRINGOMYELIA, *J Neurosurg* 1998, 68, pp 726-730
2. Cheek W. Cols. PEDIATRIC NEUROSURGERY, 3a edición, United States of America, W.B. Saunders Company, 1994, pp 66-68
3. Greenberg M. Cols. HANDBOOK OF NEUROSURGERY, 4a edición, United States of America, Greenberg Graphics, 1997, pp 227-230
4. Heiss J. Cols. ELUCIDATING THE PATHOPHYSIOLOGY OF SYRINGOMYELIA, *J Neurosurg* 1997, 91, pp 553-562
5. Huewel N. Perneczky A. NEUROENDOSCOPIC TECHNIQUES IN OPERATIVE TREATMENT OF SYRINGOMYELIA, *Acta Neurochir*, 1993, 123, pp 216
6. Iwasaki Y. Cols. REEVALUATION OF SYRINGOSUBARACHNOID SHUNT FOR SYRINGOMYELIA WITH CHIARI MALFORMATION, *Neurosurg* 2000, 46(2), pp 407-412
7. Klekamp J, Samil M. INTRODUCTION OF A SCORE SYSTEM FOR THE CLINICAL EVALUATION OF PATIENTS WITH SPINAL PROCESSES, *Acta Neurochir*, 1993, 123, pp 221-223
8. Lund-Johansen M. Cols. SYRINGOMYELIA TREATED WITH NONVALVED SYRINGOPERITONEAL SHUNT: A FOLLOW UP STUDY, *Neurosurg* 1997, 41(4), pp 858-864
9. Masatoshi A. Cols. POST-TRAUMATIC SYRINGOMYELIA, *Spine* 1995, 21(12), pp 1446-1453
10. Metellus P. Cols. ENDOSCOPIC THIRD VENTRICULOSTOMY FOR TREATMENT OF NONCOMMUNICATING SYRINGOMYELIA ASSOCIATED WITH CHIARI I MALFORMATION AND HYDROCEPHALUS: CASE REPORT AND PATHOPHYSIOLOGICAL CONSIDERATIONS, *Neurosurg* 2002, 52(2), pp 500-504

11. Milhorat T. Cols. INTRAMEDULLARY PRESSURE IN SYRINGOMYELIA: CLINICAL AND PATHOPHYSIOLOGICAL CORRELATES OF SYRINX DISTENSION, *Neurosurg* 1997, 41(5), pp 1102-1110
12. Milhorat T. Cols. PATHOLOGICAL BASIS OF SPINAL CORD CAVITATION IN SYRINGOMYELIA ANALYSIS OF 105 AUTOPSY CASES, *J Neurosurg* 1995, pp 802-812
13. Milhorat T. Cols. ANATOMICAL BASIS OF SYRINGOMYELIA OCURRING WITH HINDBRAIN LESIONS, *Neurosurg* 1993, 32(5), pp 748-754
14. Munshi F. Cols. EFFECTS OF POSTERIOR FOSSA DESCOMPRESSION WITH AND WITHOUT DURAPLASTY ON CHIARI MALFORMATION ASSOCIATED HYDROMYELIA, *Neurosurg* 2000, 46(6), pp 384-390
15. Nishizawa S. Cols. INCIDENTALLY IDENTIFIED SYRINGOMYELIA ASSOCIATED WITH CHIARI I MALFORMATIONS IS EARLY INTERVENTIONAL SURGERY NECESSARY?, *Neurosurg* 2001, 49(3), pp 637-641
16. Osborn A. Cols. DIAGNOSTIC NEURORADIOLOGY, 1a edición, USA, Mosby, 1994, pp 816-817
17. Schmidek H. Cols. OPERATIVE NEUROSURGICAL TECHNIQUES, 4a edición, United States of America, Elsevier Science Health Science Division, 2000, pp 1946-1969
18. Sgouros S. Cols. MANAGEMENT AND OUTCOME OF POST-TRAUMATIC SYRINGOMYELIA, *J Neurosurg* 1996, 85, pp 197-205
19. Ventureyra E. Cols. SYRINGOSTOMY USING MYRINGOSTOMY TUBE: TECHNICAL NOTE, *Neurosurg* 1997, 41(2), pp 495-497
20. Wilkins R. Cols. NEUROSURGERY, 2a edición, United States of America, Mc Graw Hill, 1996, 3593-3616
21. Youmans J. Cols. NEUROLOGICAL SURGERY, 4a edición, United States of America, W.B. Saunders Company, 1996, pp 1090-1109