

11232
7
rej.

**UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA
DE MÉXICO**

Facultad de Medicina
División de Estudios de Postgrado

Hospital de Especialidades Centro Médico "LA RAZA"



**LA DERIVACION SIRINGOPLEURAL EN EL TRATAMIENTO
DE LA SIRINGOMIELIA.**

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

TESIS DE POSTGRADO

Que para obtener el Título de:

ESPECIALISTA EN NEUROCIRUGIA

Presenta:

DR. SALVADOR MATTAR DIAZ

MEXICO, D. F.

1992.



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 está 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.

TESIS CON FALLA DE ORIGEN

CONTENIDO.

I.- INTRODUCCION	1
II.- MARCO TEORICO	1
DEFINICION	1
NOMENCLATURA	1
HISTORIA	1
INCIDENCIA	2
LOCALIZACION	2
CLASIFICACION	2
ETIOPATOGENIA	2
PATOLOGIA	4
CUADRO CLINICO	5
ASOCIACION A OTRAS PATOLOGIAS	7
HISTORIA NATURAL	8
DIAGNOSTICO	9
TRATAMIENTO	12
RESULTADOS	17
PPONOSTICO	18
III.- PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA	19
IV.- HIPOTESIS	19
V.- UBJETIVOS	19
VI.- DEFINICION DE VARIABLES	19
VII.- MATERIAL Y METODOS	20
VIII.- RESULTADOS	21
IX.- DISCUSION	23
X.- REFRENCIAS	26
XI.- LISTADO DE ABREVIATURAS	30
XII.- ANEXO DE TABLAS	31
XIII.- ANEXO DE FIGURAS	36

LA DERIVACION SIRINGOPLEURAL EN EL TRATAMIENTO DE LA SIRINGOMIELIA.

I. INTRODUCCION.

Lairingomielia es una enfermedad crónica progresiva caracterizada por la presencia de cavidades dispuestas longitudinalmente dentro de la médula espinal. Estas cavidades contienen líquido que pueden tener muchos orígenes. La forma como el líquido entra en las cavidades y los mecanismos por los que las cavidades se extienden son variadas. Por lo tanto, lairingomielia es una enfermedad que tiene muchas causas. Por la estructura de la médula espinal, los tipos de cavidades encontrados y los signos y síntomas clínicos que se observan son similares, a pesar de la causa. Existe en la actualidad gran controversia en cuanto a la nosología, etiopatogenia y tratamiento de la enfermedad. El presente trabajo trata de demostrar los resultados favorables con la realización de la DSP en los pacientes coniringomielia de diferente etiología.

II. MARCO TEORICO.

DEFINICION: el términoiringomielia 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. (46)

NOMENCLATURA: debe distinguirse el términoiringomielia del de hidromielia, ya que gracias al estudio neuropatológico de estos, el primero se refiere a una cavidad intramedular independiente y adyacente al conducto central endimario y el segundo, se refiere a una dilatación propia del conducto central endimario. (37,54)

HISTORIA: el primer caso reportado deiringomielia fue en el año de 1564 por Etienne quien estableció la correlación anatomopatológica en un paciente. Desde entonces, lairingomielia fue considerada como una enfermedad degenerativa del sistema nervioso central hasta que a partir de 1965, Gardner quien propone la teoría hidrodinámica para explicar la etiología y fisiopatogenia de la enfermedad, la considera como una enfermedad producida por compresión crónica de la cavidad intramedular. Posteriormente en años subsiguientes, diferentes investigadores han propuesto otras teorías, entre ellos se encuentran Williams, Dayan y Ball y otros. En las últimas décadas, esto permanece aun en controversia, pero se han realizado avances en el diagnóstico neuroradiológico gracias a la mielotomografía computarizada y a la imagen por resonancia magnética.

Se han utilizado diferentes formas de tratamiento quirúrgico

desde Abbe quien proponía la siringostomía y aspiración del quiste intramedular; Gardner en 1965 propone la ventriculostomía terminal y más tarde, la descompresión de la fosa posterior y el cierre del óxex con musculo; Popper en 1950 y Lenar y cols. en 1975 proponen la derivación siringo-superofaríngea; Kravencun en 1974 propone la derivación siringo-atrial; Phillips y Lindt en 1981 introducen la derivación siringo-peritoneal y en la actualidad se usan también las derivaciones lumboperitoneales y la derivación siringo-pleural como otras alternativas en el tratamiento quirúrgico de esta enfermedad. (6,37,38,51,54,64)

INCIDENCIA: constituye en general menos del 2% de toda la patología medular; Gardner reporta una incidencia de 2 pacientes por año. Se presenta principalmente en hombres para una relación de 2:1 y es más frecuente entre la 3ª y 4ª 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 del 0.5% en pacientes cuadripléjicos y de siringomielia secundaria a neoplasias intramedulares el 25-58% de las necropsias. Fernóns 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)

LOCALIZACION: 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 medula; 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)

CLASIFICACION: 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 desconoce la causa:

- Comunicante: asociada a malformación de Chiari tipo I y II, o por aracnoiditis basal.
- No comunicante: postraumática, neoplásica o por aracnoiditis espinal.
- Idiopática: puede ser comunicante o no comunicante. (39)

ETIOPATOGENIA: Hasta la actualidad no se encuentra universalmente aceptada una teoría que explique con claridad la etiopatogenia de la siringomielia. A continuación describiremos las teorías que se han propuesto.

- **GARDNER (1965):** popularizó la teoría hidrodinámica que asocia la cavitación de la medula 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 6ª semana de vida intrauterina y que es perforada a la 8ª semana por

filtración del LCR intracraneal, en estos pacientes no es perforado este llamado techo rombencefálico, produciéndose una hidro-

cefalia fetal compensada con el tiempo. El propone que la pulsación arterial intracraneal que ocurre con cada sístole y que es transmitida desde los plexos coroideos a través del LCR por el sistema ventricular, no tiene salida desde el IV ventrículo por la anomalía fetal subyacente produciéndose entonces la circulación del LCR hacia un canal central epidurmario que se hace patente. La hidrocefalia se compensa espontáneamente por la distensión y por la comunicación con el canal central hidromielico. Prenatalmente, la hidromielia puede producir ruptura del tubo neural, formándose un mielocelo. Postnatalmente, la hidromielia puede ser mas extensa, formándose un quiste intramedular, como se ve en la siringomielia. (Figura 1) (7,10,18)

- BALL Y DAYAN (1972): proponen que la obstrucción subaracnoidea en la unión craniocervical causa redirección de las ondas de presión del LCR dentro de la médula espinal a través de los canales perivasculares (espacios de Virchow-Robin). Estas ondas de presión de LCR son transmitidas por vía de los plexos venosos epidurales al liquido del espacio subaracnoideo en respuesta a las maniobras de Valsalva realizadas durante el día. La cavidad puede estar separada del canal central epidurmario y puede comunicarse con el espacio subaracnoideo espinal. (Figura 2) (3,10)

- WILLIAMS (1972, 1980): propone que el drenaje intracraneal del LCR al espacio subaracnoideo es defectuoso por un bloqueo en los orificios de salida del IV 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 epidurmario patente, se produce la dilatación de éste; existe entonces una disociación de la presión craneoespinal que hace que el liquido dentro de la cavidad viaje hacia abajo y produzca el crecimiento y mayor dilatación de esta. (Figura 3) En la siringomielia post-traumática en la que se encuentran compresión dural, adherencias aracnoideas y compresión ósea, las ondas líquidas del LCR pueden dirigirse hacia arriba y hacia abajo después de un acceso de tos. Esto puede expandir la cavidad a ambos lados de la cicatriz traumática de la médula espinal. Este efecto puede explicar la progresión de la siringomielia asociada a aracnoiditis espinal y de la siringomielia que progresa a siringobulbia. (Figura 4) (10,25,60,61,62,64)

- Mc LEAN (1973): para explicar la siringomielia post-traumática 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 este: la médula espinal se encuentra relativamente adherida en este sitio por aracnoiditis siendo frecuente demostrar un bloqueo subaracnoideo completo a este 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 este sitio, formando un quiste a lo largo del

tejido medular adyacente en los sitios de menor resistencia. De esta manera, los movimientos del cuello repetidos durante muchas años causa expansión de la cavidad. La presión aumentada centró

de la cavidad siringomiélica causaría diseción y alargamiento de esta. La cual, puede romperse al base, central y distalmente o en ciertas circunstancias se comporta como un espacio comunicado con el IV ventrículo. (10,38)

- THALGER (1975): propone que las alteraciones del drenaje ventral pueden producir necrosis medular central y subsecuentemente la cavidad siringomiélica. (10)

- ABDULKER (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 cavidad siringomiélica. Las mielotomografías computarizadas que realizó en una serie de pacientes siringomiélicos sugiere la migración transneurál de la metrizamida dentro de la cavidad. (10,39)

- 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 secundaria; 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 PIC y la PEL en 3 pacientes y demostró que en la siringomiélica comunicante no existe el gradiente de presión craneoespinal que propone Williams y que la presión está aumentada uniformemente en el espacio subaracnoideo y que esto hace que el LCR se introduzca bajo presión a la regla y forme la cavidad siringomiélica. (44)

FATOLOGIA: Bailey y cols. reportan un caso de masculino de 39 años cuádruplejico con siringomiélica por trauma a nivel de C5-6 encontrando en el examen post-mortem: la cavidad siringomiélica iniciándose en la mitad dorsal de la médula caudal y continuando como una cavidad transversal hasta la médula cervical alta, observando mayor atrofia en las columnas posteriores y en las astas grises; encontró una gran cicatriz y fibrosis en los segmentos medulares C5 y C6 y adherencias meníngeas ventrales y dorsales que comprometían a las raíces ventrales y dorsales también. Notó múltiples adherencias entre el cerebelo posterior y la superficie subdural sobre la unión cervicomedular. En el examen histopatológico, el área alrededor de la cavidad siringomiélica y/o hidromielítica demostraba gliosis reactiva; la reacción no era extensa, pero fibras de Rosenthal que se teñían importante mente con eosina eran fácilmente identificables. No había evidencia de inflamación aguda o compromiso vascular. (3)

Reddy y cols. documentan dos casos de siringomiélica post-traumática observando las características en la microscopía de luz y electrónica; macroscópicamente observaron decoloración de los tractos cortico-espinales y una cavidad en el centro de la médula. Microscópica y ultraestructuralmente observaron la continuidad de la cavidad siringomiélica con el surco medio anterior y el tejido conectivo del surco se continuaba con una cadena de células gliales del tipo astrocítico que tapicaban la cavidad; pequeñas áreas de la cavidad estaban tapizadas por células

grandes que tenían características ependimarias; también se observaron macrófagos con cuerpos ovoides y múltiples pseudopodos alrededor de la cavidad; la cavidad terminaba caudalmente tapizada por acúmulos de células ependimarias rodeadas por astrocitos

reactivos. No se identificó el canal central ependimario. Se encontraron numerosos vasos sanguíneos vecinos a la cavidad rodeados por tejido colágeno. (50)

Caplan y cols. reportan un caso de siringomielia idiopática en el que la necropsia mostró que la duramadre engrosada estaba adherida al esqueleto adyacente, al igual que las meninges de la fosa posterior; en la medula cervical se encontró necrosis central y la formación de una cavidad sin encontrarse una pared bien formada ni tapizada por ninguna célula; alrededor se encontró proliferación de colágeno y las arterias y venas mostraban degeneración fibrosa de sus paredes. Las raíces nerviosas cervicales se encontraban adelgazadas y con desmielinización y proliferación de células de Schwann. Las raíces torácicas y lumbares se encontraron adelgazadas y se observó aracnoideitis difusa de toda la medula espinal. (11)

En la siringomielia asociada a neoplasias intramedulares, la pared de la cavidad es significativamente más gruesa aunque no este en contacto con la neoplasia; el contenido de proteínas del líquido en su interior es mayor que el del LCR (más de 70 mg/dl).

CUADRO CLINICO: Lo abordaremos de acuerdo a su presentación, si es siringomielia comunicante o no, porque cada una de ellas posee sus características particulares.

- **COMUNICANTE:** asociada a la malformación de Chiari tipo I, II y a aracnoideitis basal. Es una entidad que afecta a individuos en la 2ª, 3ª y 4ª 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 neurogénicas (articulaciones de Charcot); aunque muy discutida, la destrucción indolora de la articulación es estadísticamente poco frecuente y ocurre en menos del 5% de los pacientes con siringomielia.

El entumecimiento es frecuentemente 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 preservación del tacto y del sentido de posición articular. (Figura 5) 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 escápulas no asociado con dolor en la extremidad superior también ha sido descrito. La cefalea y 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 manos 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 interosseo y lumbricales produciendo la clásica mano de garras o mano siringomiélica. (Figura 4) 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 a tallo cerebral. (4, 6, 8, 12, 17, 38, 51)

Zagger y cols. en 1990 reportan 3 casos de presentación aguda de pacientes con siringomielia comunicante. (65)

- NO COMUNICANTE: este es clásicamente diferente a la comunicante.

La siringomielia asociada a neoplasias espinales se produce generalmente por tumores intramedulares y muy raramente extramedulares. Los pacientes tienden a ser mayores a aquellos con siringomielia comunicante, con aproximadamente 1/3 de estos pacientes presentando el primer síntoma después de los 40 años de edad. 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, siendo en frecuencia al porcentaje de ocurrencia de tales neoplasias sin cavidades: hemangioblastomas, astrocitomas y ependimomas son los más comunes. Pacientes con enfermedad de von-Hippel-Lindau y von-Recklinghausen parecen tener una alta predilección por el desarrollo de cavidades intramedulares asociadas a sus neoplasias de la médula espinal.

Estas cavidades pueden presentarse con tumores extramedulares y otros procesos que alteran la circulación del LCR (sarcooidosis, histiocitosis y DMG espinales). (3, 12, 17, 38, 51)

La siringomielia post-traumática es casi exclusivamente una complicación de traumatismo raquímedular torácico o lumbar y es muy rara a 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)

ASOCIACION A OTRAS PATOLOGIAS: 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. (8, 18, 37, 38, 51) También se ha asociado la siringomielia con casos de alteraciones disrámicas y displásticas del sistema nervioso central como meningocele, 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 genito-uritarias y duplicación intestinal. La siringomielia ha sido reconocida con frecuencia como parte del síndrome del "estado disrámico 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. (45) 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 (espinas bifidas) que ocurren principalmente en C1. La hidrocefalia y la evidencia de HIC se ha encontrado en

el 10-33% de los pacientes. (38)

Konno y cols. en 1990 reportan mejoría clínica y radiológica después de resección de la apofisis odontoides en un paciente con siringomielia, malformación 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: El padecimiento 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 EMG. Los defectos de la sensibilidad son muy características y consisten en la pérdida de la sensibilidad al dolor y temperatura (analgesia y termoanestesia) con conservación del tacto y la sensibilidad profunda; es la llamada disociación termoalgésica que tiene una disposición segmentaria. A consecuencia de la pérdida de la sensibilidad al dolor y a la temperatura, suelen producirse quemaduras y heridas en las zonas anestésicas y graves trastornos tróficos. Hay afección del tejido óseo en forma de artropatías como las que se presentan en la tibia, solo que a diferencia de ésta, en la siringomielia se presentan a menudo en hombros y codos, con grandes proliferaciones óseas. Con frecuencia existen cifosis y escoliosis de la columna cervico-torácica. Cuando se afecta el bulbo raquídeo, sobrevienen fenómenos similares a los de la parálisis bulbar, la mayoría de las veces unilaterales o por lo menos asimétricos como son: atrofia de la lengua, parálisis del trapecio, anestesia en la región trigeminal, parálisis del recurrente y a veces, síndrome de Horner. Las extremidades pueden permanecer sin ser afectadas durante mucho tiempo, siendo posible efectuar la marcha perpetuamente. Los esfínteres suelen no estar tomados y el examen del LCR es normal. Como se enfatizó previamente, la progresión de los síntomas de la siringomielia es impredecible; estos 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)

La historia natural de esta enfermedad se ha descrito como lentamente progresiva con periodos estacionarios. Boman e. Liavanasem reportaron la historia natural de 55 pacientes diagnosticados con

siringomielia en la Universidad de Helsinki entre los años 1920 y 1965. Estos pacientes, quienes no fueron intervenidos, se reportaron con una progresión relativamente lenta de la enfermedad, pero las características patológicas fundamentales fueron mal definidas. En la mitad de los pacientes ocurrió un deterioro progresivo y en la otra mitad, se observó un período estacionario por unos 10 años. Conway reportó 12 pacientes con malformaciones de Chiari y siringohidromielia que habían tenido síntomas progre-

sivos. Seis de estos pacientes rehusaron la cirugía, y 5 de los 6 presentaron un aumento en su déficit neurológico. Por lo tanto, el curso natural de la enfermedad no está claro. (37)

DIAGNOSTICO: 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 cráneo-vertebral 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 deberían llamar la atención hacia la unión cráneo-vertebral. El examinador debe percatarse de que el signo de Lhermitte, la producción de sensaciones de toque eléctrico en el cuerpo al flexionar el cuello, un signo común de enfermedad desmielinizante, puede también encontrarse en las luxaciones atlanto-axiales crónicas.

Los tumores, particularmente meningiomas del agujero magno, ependimomas y astrocitomas del vermis inferior pueden producir síntomas de obstrucción intermitente y compresión cerebelo-medular similar a los que causan las anomalías congénitas. (8)

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 de valor. La escoliosis, el diámetro del canal espinal, la impresión o invaginación basilar, la anomalía de Klippel-Feil, la fusión atlanto-axial y la paltibasias, todos se han reportado que ocurren con significativa frecuencia en la siringomielia. Las proyecciones en flexión-extensión de la columna cervical pueden también ser de valor en un número limitado de pacientes. Las anomalías en las radiografías simples se observan en la minoría de pacientes con siringomielia y su ausencia no descarta la posibilidad de que exista un quiste intramedular. Por la asociación de siringomielia con hidrocefalia es necesario también realizar una tomografía computarizada de cráneo. Debe ponerse especial atención a los tejidos a nivel del agujero magno. La tomografía debe incluir la porción superior de la columna cervical para observar si densidades de tejidos blandos se proyectan a través del agujero magno hacia el canal cervical. A pesar de todo, sin embargo, el estudio de pacientes con malformación de Chiari o siringomielia sin la introducción de medio de contraste subaracnoideo se asocia con un gran porcentaje de resultados falsos negativos. Esto ocurre hoy en día a pesar del uso de tomógrafos de alta resolución. (38)

En el pasado, los estudios mielográficos con aire o con contraste

positivo oleoso eran los más importantes en el diagnóstico radiológico y el signo de la médula colapsada era altamente sugestiva de siringomielia comunicante. En presencia de la cavidad siringo o hidromiética, el canal óseo espinal esta comunmente agrandado y toma la forma de embudo normal. El agrandamiento primero afecta el diámetro anteroposterior, lo que se demuestra en la proyeccion lateral. El aplastamiento del opistion y el ondizamiento posterior de los cuerpos vertebrales tambien puede observarse. En la mielografía el tamaño de la médula espinal es

variable. Los cambios en la tomografía computerizada incluyen el agrandamiento de la médula espinal y ambos, el reflujo inmediato o retardado del contraste dentro de la cavidad. Esto puede demostrarse 6-8 horas despues de la inyeccion del contraste subaracnoideo. (8,13,40)

Liebert y cols. reportaron la migración de la metrizamide dentro de las cavidades medulares traumáticas produciendose lo que se ha denominado el signo del objetivo.

Usando ambas, la tomografía computerizada inmediata y retardada, Aubin y cols. reportaron que cerca del 87% de los pacientes con cavidad siringomiélica mostraban opacificacion intramedular.

Gates y cols reportaron en 1986 en un estudio retrospectivo de 32 pacientes con siringomielia comprobada y 15 pacientes con diagnostico a prueba, demostraron que un cambio en el calibre de la médula espinal con diferentes posiciones (signo de la médula colapsada o colapso medular) tenia una sensibilidad del 38% / una especificidad del 87%. El reforzamiento central de la médula (signo del objetivo u ojo del toro) en la tomografía computerizada retrasada tenia una sensibilidad y especificidad del 91% y 87%, respectivamente. El valor predictivo positivo del colapso medular fue del 87% mientras que el valor predictivo positivo del reforzamiento central medular fue del 94%. (19)

La evaluación de un paciente con una cavidad siringomiélica asociada a una neoplasia intramedular es muy diferente de la de un paciente cuya siringomielia sea secundaria a la malformacion de Chiari. La mielografía con contraste hidrosoluble permite la identificación de la localización precisa donde la médula esta aumentada de tamaño. Este agrandamiento de la médula puede representar a la neoplasia en sí o resulta de una combinación de la neoplasia y el quiste. Los gliomas intramedulares pueden formar grandes cavidades en la sustancia medular y producir signos típicos de siringomielia. El liquido aspirado del quiste en cirugía o percutáneamente bajo control fluoroscópico con rayos-x es amarillento y proteináceo, muy diferente del LCR claro de la siringomielia comunicante. Los quistes neoplásicos generalmente no se colapsan durante la mielografía con aire. La médula permanece tensa en contraste con su apariencia en la hidrosiringomielia, en la que se observa mas adelgazada. La localización del tejido neoplásico adyacente a la cavidad siringomiélica puede realizarse percutáneamente por endomielografia. En esta tecnica, la punción directa de la médula es seguida por la visualización de la cavidad quística mediante la inyección de contraste hidrosoluble dentro del quiste propiamente dicho. La apariencia deshilachada e irregular de una porción de la pared del quiste puede ser de valor localizador para determinar el nivel adecuado del

proceso neoplástico. (19)

La tomografía computarizada con contraste intravenoso y la angiografía espinal puede ayudar a visualizar lesiones vasculares intramedulares (MAV y hemangioblastomas), pero muchos gliomas intrínsecos no muestran mucha vascularización o una alteración de la barrera hemato-encefálica. La angiografía es necesaria antes de la punción de la médula espinal para evitar puncionar una lesión vascular, que podría acarrear un significativo riesgo para el desarrollo de un hematoma intramedular. (38)

La mielografía con contraste hidrosoluble asociada a TC hecha inmediatamente y retardada a unas 6-24 horas, permite la identificación precisa de la cavidad siringomiélica así como su extensión. (17,21,49,58) Osborne y cols. utilizaron la mielografía para estudiar pacientes con paraplejía post-traumática asociada a dolor intratable. Se pudo visualizar la siringomielia torácica así como los segmentos atroficos de la médula espinal. Igualmente, Wang y cols. pudieron evaluar la extensión torácica de la siringomielia en pacientes con cavidades primariamente de la médula cervical. Guencer y cols. describieron sus hallazgos en 16 pacientes relacionados de un centro regional de trauma raquímedular en un período de 18 meses demostrándose una cavidad siringomiélica en todos los pacientes; la médula espinal en el segmento del diámetro máximo del quiste estaba agrandada en solo 2 pacientes.

La siringomielia post-traumática debe investigarse con TC realizada inmediata y posteriormente a la inyección de contraste hidrosoluble subaracnoideo mediante una mielografía convencional. La endomielografía para la siringomielia post-traumática puede tener ambas utilidades, de diagnóstico de extensión de la lesión y terapéutica, si el líquido dentro de la cavidad es aspirado. En recién nacidos con un mielomeningocele puede obtenerse el tamaño del canal central epidural mediante ultrasonografía transcutánea. Una técnica similar se ha utilizado para localizar cavidades siringomiélicas intraoperatoriamente ya sea a través de la dura intacta o actualmente a través de la médula en sí. El uso de esta técnica todavía no está totalmente explorado. (15,59) También se han realizado PESS para el diagnóstico de la siringomielia. (1,29)

Finalmente, la IRM identifica el sitio de la compresión extradural, la presencia de un tumor espinal, la extensión de la cavidad siringomiélica y la posibilidad de la presencia de una malformación de la fosa posterior. Sin embargo, los defectos de este estudio son las dificultades para precisar la identificación del hueso cortical y de quedarse en el plano de la médula espinal cuando existe una cifoescoliosis. En esta situación, las imágenes axiales pueden identificar la médula espinal y su contenido. (15,37)

Pojunas y cols. en 1984 reportaron 13 casos de siringo-hidromielia y demostraron en 11 de ellos la presencia de los quistes intramedulares; aducen que no todos los casos de siringo-hidromielia tienen la apariencia típica en IRM descrita anteriormente en la literatura. (47) Kokmen y cols. en 1985 recomiendan como estudio de elección a la IRM en el diagnóstico de la siringo-

gomiella porque puede demostrar el plano sagital de la columna cervical. la cavidad siringomiélica, su relación con las amígdalas cerebelosas, el IV ventrículo y otras estructuras adyacentes. (31) Sherman y cols. en 1987 analizaron las IRM de las cavidades siringomiélicas en 58 pacientes de diferentes etiologías y demostraron que hay una notable similitud en la apariencia de la mayoría de las cavidades a pesar de la causa de la siringomiella; el signo del vacío de flujo del LCR estuvo presente en 23 pacientes (40%), reflejando probablemente los movimientos pulsátiles del líquido de la cavidad. Se ha propuesto que estos movimientos son una causa del crecimiento de la cavidad

y la observación del signo del vacío de flujo del LCR puede tener valor pronóstico; este signo fue visto más frecuentemente en el grupo de siringomiella comunicante (82% de los pacientes). (54) Grant y cols. en 1987 midieron la longitud de la siringomiella, diámetros y relaciones de la cavidad:medula y de la medula:canal mediante IRM en 12 pacientes con siringomiella para ver si existía relación entre estas dimensiones y los hallazgos clínicos. La longitud de la siringomiella está relacionada con el diámetro de la cavidad, con las relaciones de la cavidad:medula y de la medula:canal; los pacientes con una siringomiella pequeña tenían un diámetro de la cavidad también pequeño y unas relaciones cavidad:medula y medula:canal pequeñas. No se demostró relación significativa entre la debilidad muscular, la distribución de la pérdida sensitiva, grado de incapacidad y las dimensiones de la siringomiella. Igualmente, estos autores en el mismo año realizan mediciones pre y post-operatorias en 9 pacientes con siringomiella encontrando disminución de la cavidad siringomiélica en todos los pacientes independientemente si hubieran sido intervenidos mediante la cirugía de Gardner, mielotomía o DSS. (20,21)

TRATAMIENTO: La experiencia en el manejo de las malformaciones Chiari (sin mielodisplasia) asociadas a siringohidromiella ha variado en cuanto los procedimientos quirúrgicos que deben realizarse. (16,44) La siringomiella no asociada con malformaciones de la fosa posterior ha sido tratada mediante siringostomía, derivación de la cavidad y sección de la medula espinal en pacientes con lesión medular completa. Es imperativo identificar las anomalías asociadas con las cavidades de la medula espinal y tener un entendimiento preciso de como el líquido entra en la cavidad. El tratamiento quirúrgico está dirigido entonces al mecanismo causante adecuado. (37)

- **SIRINGOMIELIA CON ANORMALIDADES DE LA FOSA POSTERIOR (SIN MIELODISPLASIA):** El reto representado por la malformación de Chiari y las cavidades de la medula 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 óxex. 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 empeoraron

ron, 5 pacientes murieron en el postoperatorio temprano. McIlroy y cols. de manera similar reportaron 24 pacientes con malformaciones de Chiari, todos tratados mediante descompresión de la fosa posterior. De estos, 5 mejoraron y 1 se deterioraron. Koberly y cols. discutieron los resultados postoperatorios en 15 pacientes y reportaron mejoría en 12, entre los que los otros 12 no tuvieron cambios después de la descompresión de la fosa posterior. (2) Sin embargo, en la serie de Barnett y cols. de 42 pacientes, el 76% mejoraron después de la descompresión de la fosa posterior. Saez y cols. discutieron 60 pacientes con malformación de Chiari tipo I a quienes se les realizó descompresión suboccipital en la Clínica Mayo; esto permitió una mejoría en el 85% de

sus pacientes. Sin embargo, el 19% tuvieron un déficit neurológico progresivo eventual a pesar del procedimiento quirúrgico. Saez y cols. trataron de clasificar los pacientes en 5 categorías y atribuirles pronóstico. Se pensó que aquellos con signos medulares centrales tenían el peor pronóstico, aquellos con síntomas del foramen magnum tenían buen pronóstico y los pacientes con "hipertensión intracraneal o disfunción cerebelosa" paroxísticas tuvieron el mejor pronóstico.

Rhoton en 1976, describió su técnica microquirúrgica para liberar las adherencias y abrir las vías del LCR del foramen de Magendie en pacientes con malformaciones de Chiari. La hidromielia fue drenada mediante una mielotomía en la ZERD colocándose un catéter de Silastic. Casi todos sus pacientes tuvieron alguna forma de mejoría subjetiva pero sin cambios objetivamente. Faulhaber y Loew trataron 28 pacientes con una variedad de procedimientos; 7 de éstos empeoraron. García-Uría y cols. presentaron un estudio retrospectivo de resultados quirúrgicos en 31 pacientes adultos con siringomielia asociada con una malformación de Chiari. La vallecula fue abierta en 26 pacientes y la oclusión de la conexión del canal central fue hecha en 17. Ellos observaron que más de la mitad de los pacientes mejoraron subjetivamente con la cirugía, pero solo 5 mostraron mejoría objetiva. En 6 pacientes, se presentó un deterioro neurológico progresivo.

Logue y Edwards reportaron sus resultados en 61 pacientes tratados con descompresión craneovertebral por malformaciones. Dividieron estos pacientes en 2 grupos. Un grupo fue tratado con el procedimiento de Gardner de abrir el IV ventrículo y oclusión de la conexión del canal central y el otro, una descompresión de fosa posterior solamente, sin abrir la aracnoides. En ambos grupos, del 27-29% de pacientes mostraron mejoría, del 45-45% permanecieron sin cambios y los demás, empeoraron. Schriesinger y cols. reportaron 16 pacientes con malformación de Chiari e hidromielia. Se observó mejoría en 8 pacientes después de la descompresión de la fosa posterior, 5 no tuvieron cambios, 2 empeoraron y uno falleció de problemas respiratorios. También presentaron en forma diagramática la evolución de la cavidad siringomielica. (52) (Figura 7) Levy y cols. en 1983 reportaron una serie de 127 pacientes de la Clínica de Cleveland, presentaron un seguimiento a largo plazo en 83. Se observó mejoría en el 46% después de la cirugía de fosa posterior, 26% no tuvieron cambios y el 28% empeoraron. Paul y cols. revisaron 71 pacientes adultos con malformaciones de Chiari tipo I vistos en la

Enfermedad Real de Manchester entre 1943 y 1951. En todos se les realizó descompresión de la fosa posterior. La mejoría fue más notoria en los pacientes con síndrome cerebeloso. 61% de los pacientes con compresión del agujero magno mejoraron, pero 1/3 de estos empeoraron posteriormente. Las complicaciones respiratorias se presentaron en el 14% de los pacientes. (32)

En la serie de Menzies y cols. la patología de fosa posterior estuvo presente en asociación con siringomielia comunicante (excluyendo los pacientes con neurodisplasia). En 7 de estos casos, se identificaron anomalías óseas ventrales por compresión de la unión cervico-medular en los estudios neuroradiológicos preoperatorios. Se realizó resección transoral ventral primaria en estos 7 pacientes, obteniéndose resolución de

los signos de compromiso del tallo cerebral y de la mielopatía cervical alta. Por esto, la descompresión de la fosa posterior sola juega papel importante en el alivio de estos síntomas por la resección de la constricción ósea, al permitir la circulación normal del LCR. En estos pacientes, una cirugía de fosa posterior fue realizada sucesivamente para la desviación del LCR, requiriéndose posterior a la cirugía transoral una fijación occipito-cervical. En otros 3 pacientes con dilatación ventricular intracraneal, la hidrocefalia fue tratada inicialmente con una derivación ventrículo-peritoneal y posteriormente se realizó la cirugía de fosa posterior. A los 55 pacientes se les realizó la cirugía de fosa posterior. El seguimiento fue de 2 a 10 años. 17 pacientes tenían dolor como su mayor síntoma, se resolvió en 11. La debilidad se presentó en 30 pacientes y 30 de los cuales mejoraron definitivamente en el postoperatorio. En 10 pacientes, 14 de los cuales eran menores de 20 años de edad, el examen neurológico regresó a la normalidad. La mejoría del déficit neurológico en este grupo ocurrió en la 1ª semana postoperatoria. 9 de 25 pacientes con afección de nervios craneales estuvieron asintomáticos; otros 5 mejoraron y el resto de pacientes no tuvieron cambios, con excepción de un paciente en quien aumentaron los síntomas. En resumen, el 52% de los pacientes mostraron mejoría marcada en su sintomatología subjetiva y objetiva después de un prolongado periodo de seguimiento. 5 pacientes requirieron DSS o DSPT subsequentes. (37)

Philips y cols. en 1961 realizaron la DSPT en 4 pacientes con siringomielia idiopática; no tuvieron morbilidad ni mortalidad. El seguimiento postoperatorio varió de 7 a 23 meses sin encontrarse progresión de los síntomas ni distorción del sistema derivativo. (46)

Tator y cols. en 1982 reportaron su experiencia en 20 pacientes con siringomielia, de los cuales, en 15 fue idiopática, en 4 fue post-traumática y en uno fue por aracnoiditis espinal entre los años de 1969 a 1979. A todos se les realizó DSS con técnica microquirúrgica. El seguimiento fue de un promedio de 5 años obteniéndose buenos resultados en el 75% de los pacientes. (56)

Williams en 1983 reportó sus resultados con la ventriculostomía terminal obteniendo mejoría clínica en el 68% de los 21 pacientes. (63)

Barbaro y cols. en 1984 reportan su experiencia en 39 pacientes con siringomielia realizando diferentes procedimientos

quirúrgicos, observando los mejores resultados con la DSPT en el 53% de los pacientes. (51)

Lesoin y cols. en 1986 reportan un 62% de mejoría clínica en 2 pacientes coniringomielia a quienes se les realizó la DSPT con un seguimiento de 3 meses. (52)

Vaquero y cols. también demuestran su experiencia con 9 pacientes coniringomielia a quienes se les realizó una DSE, obteniéndose en el 44% mejoría clínica y en el 55% estabilización del cuadro. (57)

Filizzolo y cols. en 1988 presentaron un reporte de 30 pacientes coniringomielia, de los cuales, 8 se les realizó VT y mejoró el 16% y a los restantes 27 se les realizó descompresión del agujero magno, observándose mejoría en el 74%. (16)

Ogilvy y cols. en 1988 reportan buenos resultados en un paciente

coniringomielia comunicante posterior a la colocación de una DVP. (41)

Padovani y cols. en 1989 describe sus resultados en 29 pacientes coniringomielia mediante la DSE, observando colapso de la cavidadiringomielia mediante control postoperatorio con la IRM. Encontró mejoría en el 31% de los casos, estabilización de los síntomas en el 59% y empeoramiento en el 10%. (43)

Ishu y cols. en 1989 reporta un 74% de mejoría en 31 pacientes intervenidos poriringomielia mediante varios procedimientos quirúrgicos. (27,28)

En el mismo año, Matsumoto y cols. en un estudio retrospectivo reporta 98 pacientes coniringomielia intervenidos quirúrgicamente mediante varios procedimientos, obteniendo mejores resultados con la cirugía de Gardner que con la DSPT oiringostomía pero con una alta morbi-mortalidad con el primero de éstos. (35)

TECNICA QUIRURGICA: La cirugía de fosa posterior y la descompresión cervical superior para la malformación de Chiari asociada airingohidromielia se realiza generalmente con el paciente en posición de decubito prono o en posición de sentado. Se mantiene una flexión ligera de las articulaciones atlanto-occipital y atlanto-axoidea. Se realiza una incisión medial desde la protuberancia occipital externa a la apofisis espinosa de la 4ª vertebra cervical. Se realiza una exposición subperiosteica de la escama del hueso occipital, de los elementos dorsales de la columna cervical superior. La craneotomía de la fosa posterior se realiza con trepanos y ampliación de éstos con gubeas y/o taladros de alta velocidad. La columna cervical superior es descomprimida y la extensión será de acuerdo a los estudios neuroradiológicos preoperatorios. Pueden observarse bandas fibrosas extradurales que comprimen la unión dorsal cervico-medular. La duramadre cerebelosa y cervical se incide para exponer las estructuras nerviosas intradurales. También se pueden observar densas adherencias aracnoideas entre las amígdalas cerebelosas herniadas y además, a veces el plexo coroide del IV ventrículo puede ser visualizado entre las amígdalas. La disección microscópica utilizando el microscopio quirúrgico de alto poder, es esencial para ambas, magnificación e iluminación. Las adherencias pueden ser cauterizadas antes de cortarlas, ya que se

entran vaso en su interior. Luego, se trata de realizar la apertura del IV ventrículo. Cuando estas adherencias impiden esta, como en la malformación de Chiari tipo I, II, debe escogerse la entrada al obex a través del vermis en la línea media o entre las amígdalas cerebelosas atroficas y adheridas. Debe tenerse cuidado y evitar el escurrimiento de sangre en el espacio subaracnoideo con el fin de evitar las adherencias postoperatorias. Si la aracnoidea no es preservada, el LCR puede desviarse inadvertidamente al espacio subdural. La conexión entre el IV ventrículo y el canal central de la médula cervical es identificada: esto puede realizarse con un disector roma. Se obtiene un pedazo de músculo de la musculatura paravertebral y se le da una forma de estaca y es colocado cuidadosamente en la comunicación patente entre el IV ventrículo y el canal central. Algunos usan un cono de Dacrón en vez de músculo. También se puede colocar un cateter

de Silastic del IV ventrículo al espacio subaracnoideo espinal. La cavidad siringomiélica o hidromiélica puede ser abierta mediante una mielotomía entre dos raíces nerviosas en la porción más delgada de la médula. Se puede derivar entonces la cavidad al espacio subaracnoideo o a alguna cavidad del organismo. Se fija el cateter intramedular a la aracnoidea o a la duramadre. (8,37,38,51)

- SIRINGOHIDROMIELIA SIN ANORMALIDADES DE LA FOSA POSTERIOR:

NEOPLASIAS: El diagnóstico preoperatorio debe encaminarse a conocer el tamaño de la cavidad siringomiélica, la presencia de anomalías óseas asociadas y la presencia o ausencia de un tumor intradural o intramedular asociado. Si se encuentra una neoplasia, su resección es imperativa. La cavidad siringomiélica puede estar por arriba o por debajo del tumor intramedular y a veces, puede estar incluida dentro de éste. La punción percutánea de lesiones quísticas intramedulares ha sido reportada por varios autores, pero ésta rara vez es realizada. La punción percutánea de una cavidad siringomiélica fue realizada por primera vez por Vitek en 1928. El punciónó quistes intramedulares en su diámetro mayor, inyectando 1,5 ml de Lipiodol para demostrar sus tamaños y llamo al procedimiento "endomielografía". Westberg reporto en 1966 7 punciones de cavidades siringomiélicas y dos de tumores quísticos durante mielografías con aire. Booth y Kendall y Kendall y Symon reportaron en 1970 y 1973, respectivamente, muchos casos de punciones de tumores quísticos obteniendo especificación de estos con Myodil.

Dietemann y cols. en 1982 reportan su experiencia con 2 casos de neoplasias extradural e intramedular, observando la importancia del análisis del líquido obtenido por punción así como el papel terapéutico que puede desempeñar la punción al descomprimir la médula. (14)

POST-TRAUMÁTICA Y/O ARACNOIDITIS: Los pacientes con siringomiélica post-traumática que desarrollan dolor y progresión de su déficit neurológico deben ser intervenidos quirúrgicamente. Muchos autores han utilizado la DSS para el manejo de esta. (42,57) Debe tenerse cuidado para la preservación de la aracnoidea al momento de abrir la duramadre. El microscopio quirúrgico es imperativo para una disección adecuada. Se realiza la mielotomía en el surco medio posterior o en la ZERD entre las columnas posterior y

lateral, se introducen 2-3 cm del cateter de Silastic dentro de la cavidad siringomiélica en dirección cefálica y se sutura a la aracnoides en el sitio de la mielotomía. El cateter distal se inserta en el espacio subaracnoideo caudal y la aracnoides es cerrada posteriormente con microsuturas. Menezes y cols. reportan mejoría en 8 de 10 pacientes con siringomielia post-traumática en su serie de pacientes con siringomielia de diversas etiologías, después de serles realizadas la DSS. (37)

La DSPT es una derivación de flujo unidireccional entre la cavidad siringomiélica y el abdomen. El equipo usado es igual al de una DVP. Se usa un cateter proximal y distal de silicon y una válvula de baja presión. El paciente es colocado de lado, se realiza una laminectomía de 1 o 2 vértebras a nivel de la siringomielia. La duramadre es abierta mediante una mielotomía medial o en la ZERD y se introduce el cateter proximal hacia el extremo superior de la cavidad siringomiélica y se fija a la pia-

aracnoides. La aracnoides se cierra y el cateter es fijado a la duramadre. Luego, se coloca el cateter distal dentro del peritoneo y los dos cateteres se unen a un sistema valvular de baja presión entre ellos. (37)

Shannon y cols. en 1981 reportan una serie de 13 pacientes con siringomielia post-traumática de los cuales 6 tenían sección medular completa. En estos se realizó transección medular en 3 y siringostomía en los otros 3. Los 7 pacientes con lesión medular incompleta fueron tratados mediante siringostomías. Se observó mejoría importante en estos últimos. El dolor que estaba presente en 10 pacientes mejoró en el 100%.

RESULTADOS: La descompresión de la fosa posterior, particularmente cuando se combina con alguna manipulación intradural, se ha asociado siempre con una morbi-mortalidad significativa. En la era moderna estos riesgos parecen haber disminuido, pero el hematoma post-operatorio, la infección y el aumento del déficit neurológico siempre requerirá atención en los pacientes intervenidos. Es importante anotar como complicación después de la cirugía de fosa posterior, la depresión respiratoria nocturna. Debe entonces monitorizarse la función respiratoria de estos pacientes en todo momento y sobre todo durante el sueño. Si se realizó la oclusión del obex, pueden presentarse náuseas y vómitos que pueden persistir por años. Otra complicación bien reconocida incluye la desestabilización de la dinámica del LCR con aparición de hidrocefalia progresiva o de HIC, lo cual, puede requerir la colocación de una derivación ventricular.

Los resultados de la intervención quirúrgica en esta variedad de condiciones es difícil de evaluar por varias razones. Muchos de estos pacientes que son intervenidos tienen una larga evolución de su sintomatología y un severo déficit neurológico debido al daño permanente y crónico del tallo cerebral, cerebelo y médula espinal. Estos pacientes y los médicos que los refieren tienen pocas esperanzas de la recuperación de la pérdida funcional después de la cirugía. En esta situación, la estabilización de los síntomas puede ser la expectativa más razonable de la terapéutica. (8,37)

Los pacientes con malformación de Chiari tipo I tienen influen-

ciado su resultado quirúrgico por varios factores. Estos pacientes que llegan a la atención quirúrgica tardíamente en el curso de su enfermedad presentan una pérdida más rápida de su función neurológica si su malformación de ascia a siringomielia. Los pacientes con déficit leve que presentan primero cefalea o dolor cervical tienen buenos resultados, con un 70-80% de mejoría actual en el post-operatorio; igualmente sucede con los pacientes que presentan alteraciones cerebelosas. Los pacientes con alteración de nervios craneales bajos y anomalías secundarias a cavitación de la médula espinal no evolucionan tan bien, con solo un 35-65% que tienen mejoría significativa después de la cirugía. Los resultados operatorios que se han asociado con la peor evolución son de los pacientes que presentan aracnoiditis basal o espinal. Esta falta de certeza en el resultado quirúrgico es la razón por la que indudablemente se han intentado diferentes formas de tratamiento quirúrgico para la siringomielia. (12,13)

PRONOSTICO: Los pacientes con siringomielia y malformaciones de la fosa posterior evolucionan peor que aquellos que no tienen cavitación de la médula espinal. Los pacientes con siringomielia post-traumática en general evolucionan bien, aunque es poco probable un déficit neurológico estable. El pronóstico de la siringomielia secundaria a una neoplasia espinal descansa en la habilidad del cirujano para reseca con éxito la neoplasia. En resumen, los pacientes con déficit neurológico leve tienden a evolucionar satisfactoriamente; los pacientes tratados tempranamente en el curso de su enfermedad tienen mejor pronóstico que aquellos con lesiones avanzadas. Se recomienda que la corrección quirúrgica sea realizada tan pronto como el diagnóstico de haya establecido, particularmente si hay evidencia de progresión de la enfermedad. (8,38)

III. PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA:

Existe una gran controversia alrededor de la etiopatogenia de la siringomielia y ésto ha generado diversos puntos de vista acerca de cuál es el mejor tratamiento para estos pacientes, en el que también se han observado resultados poco satisfactorios.

IV. HIPOTESIS:

HI: "La derivación siringo-pleural es un procedimiento quirúrgico que da resultados satisfactorios en el tratamiento quirúrgico de la siringomielia".

HC: "La derivación siringo-pleural no es un procedimiento adecuado en el tratamiento quirúrgico de la siringomielia".

V. OBJETIVOS:

GENERAL: Realizar las derivaciones siringo-pleurales a los pacientes con siringomielia.

PARTICULAR: Demostrar que la derivación siringo-pleural tiene y/o mejora la sintomatología de la siringomielia.

VI. DEFINICION DE VARIABLES:

- El sexo.

- La edad estará dada en años.

- En los antecedentes se anotarán los factores que se consideren predisponentes o precipitantes en la etiopatogenia de la enfermedad, ya sea, congénita, idiopática, traumática, post-aracnoiditis o secundaria a neoplasias intrarraquídeas.

- La asociación a otras patologías se conocerá de acuerdo a los hallazgos clínicos, neuroradiológicos y/o quirúrgicos, ya sean de la unión craneovertebral, de las curvaturas de la columna vertebral, disrafismos espinales o patología intracraneal.

- La cavidad intramedular será definida de acuerdo a su localización en relación al conducto espinoso y a su extensión a lo largo de la medula, mediante estudios neuroradiológicos.

- De los síntomas preoperatorios se analizará el tiempo de aparición de estos y cuáles fueron los más predominantes.

-El examen neurológico pre y postoperatorio se dirigirá al hallazgo del dolor, las alteraciones motoras, sensitivas, esfinterianas, cerebelosas, de nervios craneales y la existencia del síndrome de Horner, entre otras. Las alteraciones motoras, esfinterianas, cerebelosas y el síndrome de Horner serán valoradas objetivamente por el examinador. Las alteraciones sensitivas y la presencia del dolor serán valoradas subjetivamente por el examinador de acuerdo a las respuestas del paciente.

- Se dará a conocer el tipo de intervención quirúrgica realizada a cada paciente y el tipo de sistema utilizado.

- Se anotará la fecha de ingreso, de egreso, el tiempo de estancia hospitalaria, la fecha de cirugía, el tiempo entre fecha de cirugía y fecha de ingreso, la fecha de

reintervención quirúrgica si la hubiese, y el tiempo entre la reintervención y la cirugía inicial.

- Las complicaciones quirúrgicas se dividieron en tempranas antes de su egreso, incluyendo al neumotorax, hematoma postquirúrgico, infección de la herida quirúrgica o disfunción del sistema derivativo y, en tardías después de su egreso, incluyendo la infección de la herida quirúrgica, colonización del sistema o disfunción de este.

- Las defunciones se anotarán todas las acaecidas posteriores al acto quirúrgico cualquiera que fuere su causa.

VII. MATERIAL Y METODOS:

TIPO DE ESTUDIO: El presente es un estudio replicativo, no experimental, longitudinal, cerrado, retrospectivo y analítico.

UNIVERSO DE TRABAJO:

En el período comprendido entre Enero de 1983 y Diciembre de 1991, se intervinieron 22 pacientes coniringomielia en el Departamento de Neurocirugía del Hospital de Especialidades del Centro Médico La Raza, del Instituto Mexicano del Seguro Social. Fueron 16 pacientes del sexo masculino y 6 pacientes del sexo femenino, con un promedio de edad de 32.1 años y un rango comprendido entre 16 y 53 años. Se les realizó una historia clínica completa, examen neurológico preoperatorio, postoperatorio y durante el seguimiento, perfil hemático preoperatorio, radiografías simples, mielografías ascendentes, mielografía TC, IRM y EMG. Lairingomielia fue clasificada en comunicante, no comunicante e idiopática. A todos los pacientes se les realizó una derivación siringopleural con diferentes tipos de sistemas de derivación de LCR o con catéteres de Silastic sin válvula. A 2 de los pacientes portadores de la malformación de Chiari tipo I y que se encontraban sintomáticos a su ingreso, se les realizó craneectomía suboccipital, resección de arco posterior del atlas, liberación de adherencias y resección de amígdalas cerebelosas. El tiempo de seguimiento tuvo un promedio de 1.1 años con un rango comprendido entre 26 días y 4.3 años. Al término del estudio, 2 pacientes no se han presentado y solo fueron revisados el día de su egreso del hospital.

Posterior a la recolección de datos con el instrumento individual para cada caso, se procedió a procesar dicha información mediante un sistema computarizado en donde se realizó una codificación de la misma y se hizo un banco de datos. Se agruparon estos en cuadros de frecuencias, proporciones de frecuencias y posteriormente, se realizaron pruebas estadísticas paramétricas (media, rango y desviación estándar) y no paramétricas (La prueba de partes iguales de Wilcoxon). Finalmente se realizó el análisis de los resultados y su discusión.

CRITERIOS DE INCLUSION:

- Pacientes con siringomielia a quienes se les coloco una DSP intervenidos en nuestra unidad desde Enero de 1983 a Diciembre de 1991.

- Pacientes de ambos sexos.

- Pacientes con edad mayor o igual a 16 años.

CRITERIOS DE EXCLUSION:

- Pacientes con siringomielia intervenidos en otra institución.

- Pacientes con patologia a nivel pleural o peritoneal que impidieran la intervencion quirurgica.

- Pacientes menores de 16 años.

PROCEDIMIENTO:

Se procedio a realizar una laminectomia en el nivel donde la cavidad siringomiélica tenia el mayor diametro; apertura de la duramadre y exposicion de la medula espinal; por medio de una mielotomia posterolateral entre la emergencia de dos raices, se introducia el catéter en direccion cefalica; dicho catéter debe contar con multiples perforaciones que quedan intramedulares despues de haberlo medido previamente. Cierre dural hermético anclando el catéter a ella. Posteriormente, conexión del catéter al reservorio o valvula fijándose a la aponeurosis paravertebral. Por medio de tunelizacion subcutánea se lleva el catéter distal al 7° espacio intercostal izquierdo con linea axilar posterior y se realiza una incision en piel y tejido celular subcutáneo de 2 cm de longitud y se punciona con trocar pleural en espiracion y se introducen 25 cm del catéter. (Figuras 8 y 9).

RECURSOS HUMANOS:

El procedimiento, el estudio y el seguimiento fueron realizados por dos médicos neurocirujanos del servicio de Neurocirugia del Hospital de Especialidades del Centro Médico La Raza, del Instituto Mexicano del Seguro Social.

RECURSOS MATERIALES:

Se usaron derivaciones convencionales de LCR de diferentes tipos: Hakim, Pudenz-Schultze y Biomed, todas de baja presión, y catéters de Silastic.

VIII. RESULTADOS:

Durante los 9 años que duró el estudio, se encontró una mayor incidencia del sexo masculino (73%) sobre el femenino (27%). El promedio de edad en el sexo masculino fue de 32 años y un rango comprendido entre 16 y 53 años; en el sexo femenino el promedio de edad fue de 34 años y un rango comprendido entre 29 y 42 años. Los grupos etarios más afectados fueron la 3° y 4° décadas de la vida en un 77%. (Figura 10). La siringomielia idiopática fue la más frecuente y se presentó en el 41% de los pacientes. (Tabla 1).

Se encontro una incidencia de 2 pacientes con siringomielia al año. El tiempo de estancia hospitalaria tuvo un promedio de 14 dias / un rango comprendido entre 5 y 27 dias.

Los signos y síntomas a su ingreso al hospital se describen en las tablas 2 y 3, respectivamente. El sintoma mas comun

fue la sensación de parestesias en el 55% de los pacientes, seguido de la disminución de la fuerza en una o varias extremidades en el 23%. El signo más frecuente fue el déficit motor en el 100% de los pacientes, seguido de la disociación termo-algésica en el 95%.

El tiempo de evolución de la enfermedad estuvo comprendido en un rango entre 1.5 y 18 años para un promedio de 5.5 años y una desviación estándar de 2.8. La edad de presentación de la enfermedad tuvo un rango comprendido entre los 13 y 45 años de edad para un promedio de 27 años y una desviación estándar de 7.9.

La asociación a otras patologías se presentó en el 77% de los pacientes. (Figura 11).

Se realizaron rayos-X simples de columna al 45% de los pacientes, mielografía ascendente con medio de contraste hidrosoluble al 50%, mielografía al 9%, TC al 41%, IRM al 50% y EMG al 41%, corroborándose el diagnóstico deiringomielia en el 100% de los pacientes. La EMG se realizó en 7 pacientes encontrando en todos deservación crónica. La localización y extensión de la cavidadiringomiélica fue corroborada mediante los estudios neuroradiológicos mencionados y coniringografiastransoperatorias confirmatorias en 4 de nuestros pacientes. (Figura 12).

A todos los pacientes se les realizó derivacióniringopleural cuya localización se corroboró con rayos-X simples a las 3-6 horas en el postoperatorio inmediato. (Figura 13) El tipo de sistema derivativo utilizado se muestra en la figura 14. Fueron intervenidos en un lapso entre 1 y 20 días con un promedio de 7.3 días.

La evaluación de los resultados postoperatorios fue realizada de acuerdo a una escala clínica y fueron excelentes, si existía mejoría del déficit neurológico, buenos, si existía detención de la sintomatología y malos, si existía mayor deterioro de la función neurológica. Tuvimos excelentes resultados en el 6%, buenos en el 19% y malos en el 12% de los pacientes de manera global. Los resultados a su egreso y en el seguimiento a largo plazo en un promedio de 1.1 años se presentan en detalle en la figura 15.

A los 2 pacientes que se les realizó la DSP y la descompresión de fosa posterior tuvieron excelentes resultados.

Se realizó IRM de control 6-12 meses posteriores a la fecha de cirugía inicial en 3 pacientes observándose en todos colapso de la cavidadiringomiélica. La EMG se le realizó a 7 pacientes en el postoperatorio y no reportó cambios significativos durante el seguimiento.

La tasa de morbilidad fue del 27%. Las complicaciones quirúrgicas tempranas se presentaron en el 18% y las tardías en el 9% de los paciente. La disfunción del sistema fue la más frecuente de las complicaciones constituyendo el 17.5%. No tuvimos mortalidad. (Figura 16)

Las reintervenciones quirúrgicas se realizaron en 4 pacientes (18%). Fueron 2 pacientes con disfunción temprana

del sistema derivativo y fueron reintervenidos a los 3 y 5 días posteriores a la cirugía inicial. Los otros 2 pacientes con disfunción tardía del sistema derivativo fueron reintervenidos a los 34 y 128 días. De los pacientes reintervenidos, tuvimos excelentes resultados en 1, buenos en 2 y malos en 1. (Tabla 4)

IX. DISCUSION:

La incidencia de la siringomielia en este trabajo es parecida a la reportada por Gardner y otros. Tuvimos una preponderancia en el sexo masculino sobre el femenino para una relación 2.7:1 y la 3ª y 4ª décadas de la vida fueron las más afectadas, lo cual está acorde con lo reportado en la literatura mundial. (4,18,23,39,54,64).

La incidencia de la siringomielia post-traumática fue del 23%, la cual, se ha incrementado concomitantemente con el aumento en la frecuencia del traumatismo raquímedular en las últimas décadas. (36,39,64).

La hidromielia y la siringomielia son 2 entidades diferentes desde el punto de vista histológico, pero pueden coexistir en su forma clínica y radiológica en un paciente y denominarse hidrosiringomielia comunicante, como ocurrió en el 27% de nuestros pacientes. Recurrimos a las teorías de Gardner y Williams para explicar el mecanismo de formación de la hidrosiringomielia comunicante, que se asocia con frecuencia a la malformación de Chiari tipo I. Williams también hace énfasis en 2 mecanismos dentro de la cavidad siringomiélica y que explican el crecimiento de ésta. (7,10,18,25,60,61,62,64) Pero, para explicar la etiopatogenia de la siringomielia post-traumática nos basamos en las teorías de McLean y de Taylor. Igualmente, estas teorías pueden explicar el mecanismo de formación de la holosiringomielia en 1 de nuestros 4 pacientes y que se asoció con un neurofibroma torácico resecaado 1 año antes. (10,36)

Se presentó una alta incidencia de siringomielia idiopática en el 41% de los pacientes y para explicar el mecanismo fisiopatológico proponemos las teorías de Ball y Dayan, Aboulker y Welch. (3,10,64). Todas estas teorías tienen opiniones a favor y en contra, revisadas de una manera muy acertada por Cahan en 1982. (10).

El tiempo de evolución de la hidrosiringomielia comunicante, la siringomielia no comunicante y la idiopática, fue de 7, 5.5 y 4.5 años respectivamente, en promedio. No tuvimos casos de presentación clínica aguda de la enfermedad, como lo reportado por Zager. (65) (Figura 17)

Los pacientes con mayor tiempo de evolución de la enfermedad tuvieron resultados buenos y malos (7.8 y 5.3 años en promedio respectivamente) a diferencia de los que tuvieron excelentes resultados que tenían un promedio del tiempo de evolución de la enfermedad de 4.9 años. (Figura 18)

No hubo diferencia significativa entre la edad de presentación de la enfermedad y la evolución post-operatoria, teniendo en los pacientes con excelentes

resultados un promedio de edad de 21 años y los pacientes con resultados buenos y malos, un promedio de edad de 23 años. De la misma manera, tampoco se encontró diferencia entre la edad de los pacientes al realizarse el diagnóstico de la enfermedad y su evolución post-operatoria que fue de 32 años en promedio.

En el seguimiento post-operatorio a su egreso y a largo plazo, de los síntomas preoperatorios, se presentó mejoría de la pérdida de la sensibilidad en el 50% de los pacientes, del dolor en el 40%, de la disminución de la fuerza en el 52%, de las parestesias en el 67% y de los otros síntomas en el 50%. (Figura 19) Así mismo, en el seguimiento de los signos preoperatorios, se presentó mejoría del déficit sensitivo en el 65%, del déficit motor en el 49% y de los otros signos en el 30%. (Figura 20) Los pacientes que presentaron mejoría del déficit sensitivo, el 71% de los que tenían alteraciones de la sensibilidad termo-algésica, mejoraron. Estos resultados concuerdan con lo reportado por otros autores. (2,5,16,28,32,33,43,46,52,56,57,63).

Lairingomielia se asoció a la malformación de Chiari tipo I en el 38% y a la escoliosis en el 31%, que son frecuencias menores a las reportadas por Cahán, Levy, Appleby e Isu para la asociación de lairingomielia con la malformación de Chiari tipo I. (2,10,28,33) y por Conway y Hall para la asociación con la escoliosis. (12,23)

El estudio neuroradiológico diagnóstico de mayor confiabilidad fue la IRM que tuvo una sensibilidad y especificidad del 100% y fue útil además, para identificar las patologías asociadas, pero nuestra experiencia es todavía limitada. (20,21,31,47,54,55,59) (Figura 21)

Los resultados excelentes se obtuvieron en el 100% de los pacientes coniringomielia de localización cervical y tóraco-lumbar, en el 58% de los pacientes coniringomielia cervico-torácica y en el 50% de los pacientes coniringomielia torácica; los 4 pacientes con holosiringomielia tuvieron excelentes resultados. Los resultados buenos se obtuvieron en el 33.3% de los pacientes coniringomielia cervico-torácica. Los resultados malos se presentaron en el 8.3% de los pacientes coniringomielia cervico-torácica y en el 50% de los pacientes coniringomielia torácica. (Figura 22)

En la revisión de Levy en 1983, se reportan los resultados de varios autores que utilizaron diferentes tipos de derivaciones de la cavidadiringomiélica, con resultados excelentes y buenos en el 40-80% de los casos y malos en el 18%. Al reportar resultados excelentes, buenos y malos, se refieren a mejoría, estabilización y progresión del cuadro clínico, respectivamente. Cabe destacar que las sintomatologías motora y cerebelosa son las de mejores resultados en el seguimiento postoperatorio. (33). Los resultados de este trabajo se encuentran dentro de estos parámetros, pero tuvimos una mejoría de la sintomatología sensitiva (70%) mayor que la reportada en la literatura, con una $p < 0.005$. (Figura 15)

Se realizaron reintervenciones quirúrgicas en 4 pacientes por disfunción del sistema derivativo, obteniendo resultados excelentes y buenos en el 25% y 50%, respectivamente. El sistema derivativo que más disfunciono fue el de Biomed, siendo también el más utilizado (64% de los pacientes) pero la causa de la disfunción se debió a falla técnica no atribuible al sistema. (Tabla 4) Se intervinieron 2 pacientes con sistemas avalvulares y catéres de Silastic y se observaron excelentes resultados en ambos. Se realizaron 2 sirinografías transvalvulares y 2 IRM, 6 y 12 meses en el postoperatorio a 4 pacientes, observándose reducción en un 70% de la cavidad sirinomiélica.

Finalmente, concluimos que la DSP es un método quirúrgico que ofrece resultados favorables post-operatorios en el tratamiento de la sirinomielia de diferente etiología con un seguimiento a corto y a largo plazo. Las razones para realizar la DSP se enumeran a continuación:

1. No se permite el crecimiento de la cavidad sirinomiélica al proporcionar un drenaje continuo de líquido de la cavidad y al aliviar o mejorar los aumentos de presión que se producen dentro de la cavidad con cualquier esfuerzo físico.
2. La cavidad pleural ofrece 2 ventajas: no necesita en un momento dado de un sistema valvular, ya que la presión negativa del espacio pleural es suficiente para mantener colapsada la cavidad y ésto, aunado a la presión dentro de la cavidad crea un flujo unidireccional sirinomielia-pleura; por otra parte, la cantidad de líquido derivada a este espacio es comparativamente menor que la cantidad de líquido de una hidrocefalia, por lo que la pleura es capaz de absorberla.
3. Utilizamos los sistemas de baja presión basándonos en las presiones venosa y subaracnoidea espinales que se transmiten a la cavidad sirinomiélica.
4. Proponemos que sean sistemas puncionables y de éstos, el sistema de Hakim, para realizar con mayor facilidad la sirinografía transvalvular.
5. Se trata de un procedimiento técnicamente fácil y con un porcentaje bajo de morbi-mortalidad.

X. - REFERENCIAS.

1. Anderson NE, Frith RW, Synek VM: Somatosensory evoked potentials in syringomyelia. *J Neurol Neurosurg Psychiat* 49: 1407-1410, 1986.
2. Appleby H, Foster JB, Hankinson J, et al: The diagnosis and management of the Chiari anomalies in Adult life. *Brain* 91: 101-140, 1973.
3. Ball MJ, Dayan AD: Pathogenesis of syringomyelia. *Lancet*: 779-801, 1972.
4. Lanerji NK, Miller 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 I 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 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, Benton 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. Diekmann 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, 1983.
15. Donrmann GJ, Rubin JM: Intraoperative ultrasound imaging of the spinal cord: Syringomyelia cysts and tumors: A preliminary report. *Surg 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, 1980.
17. Forbes WotL, Isnerwood I: Computed tomography in syringomyelia and the associated Arnold-Chiari type I malformation. *Neuroradiology* 15: 73-78, 1978.
18. Gardner WJ: Hydrodynamic mechanism of syringomyelia: Its relationship to myelocle. *J Neurol Neurosurg Psychiat* 25: 247-259, 1965.
19. Gates PC, Fox AJ, Barnett H.M: CT metrizamide myelography in syringomyelia: sensitivity and specificity. *Neurology* 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 Psychiatr* 50: 1665-1687, 1987.
21. Grant R, Hadley DM, McPherson F, et al: Syringomyelia: cyst measurement by magnetic resonance imaging and comparison with symptoms, signs and disability. *J Neurol Neurosurg Psychiatr* 50: 1008-1014, 1987.
22. Hall PV, Kalsbeck JE, Wellman HN, et al: Clinical radiosotope 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, Muller J, Campbell FL: Experimental hydrosyringomyelia, ischemic myelopathy, and syringomyelia. *J Neurosurg* 43: 454-470, 1975.
25. Hall PV, Turner M, Aichinger S, et al: Experimental syringomyelia. *J Neurosurg* 52: 812-817, 1980.
26. Hoffman HJ, Neill J, Crone KR, et al: Hydrosyringomyelia and its management in childhood. *Neurosurgery* 21: 347-351, 1987.
27. Ise 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. Ise 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. *Electroencephalogr 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. Kolmen 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, 1986.
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 siríngoperitoneal o siríngopleural como tratamiento de la siríngomielia. Tesis, Universidad Nacional Autónoma de México, México, D.F., 1925.
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: 485-492, 1973.
37. Menezes AH, Smoker WRK, Dyste GN, et al: Syringomyelia, Chiari malformation, and hydromyelia, in Youmans JR (ed): *Neurological Surgery*. Philadelphia: WB Saunders Book Company, 1990: vol 3: 1421-1427.
38. Oakes WJ: Chiari malformation, hydromyelia, syringomyelia, in Wilkins FH, Pangachary GS (eds): *Neurosurgery*. New York: McGraw-Hill, 1985: vol 3: 210-214.

39. Dakley JC, Djemian GA, Alvord E: Posttraumatic syringomyelia. *J Neurosurg* 35: 276-291, 1961.
40. Operson R, Campiche R: Radioisotope ventriculography. *Neuroradiology* 5: 202-207, 1973.
41. Ogilvy CS, Borges LF: Treatment of symptomatic syringomyelia with a ventriculoperitoneal shunt: A case report with magnetic resonance scan correlation. *Neurosurgery* 22: 746-750, 1988.
42. Okada S, Haragawa Y, Itakawa T: Syringomyelia extending to the basal ganglia. Case report. *J Neurosurg* 71: 616-617, 1989.
43. Padovan F, Carvallo M, Gaist G: Surgical treatment of syringomyelia: Favorable results with syringosubarachnoid shunting. *Surg Neurol* 32: 173-180, 1989.
44. Park TS, Cail WS, Broadus WC, et al: Lumboperitoneal shunt combined with myelotomy for treatment of syringohydromyelia. *J Neurosurg* 70: 121-127, 1989.
45. Phillips WA, Hensinger RN, Kling TF: Management of scoliosis due to syringomyelia in childhood and adolescence. *J Pediatr Orthop* 10: 351-354, 1990.
46. Philips IW, Kindt GW: Syringoperitoneal shunt for syringomyelia: A preliminary report. *Surg Neurol* 16: 462-466, 1981.
47. Pajunas K, Williams AL, Daniels DL, et al: Syringomyelia and hydromyelia: Magnetic resonance evaluation. *Radiology* 157: 679-683, 1984.
48. Pryce 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" intramedullary 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 Schmidt HH, Sweet WH (eds): *Operative Neurosurgical 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 Psychiatr* 44: 35-42, 1981.
54. Sherman JL, Barkovich AJ, Citrin CHM: The MR appearance of syringomyelia: New observations. *AJNR* 7: 985-995, 1986.
55. Fashiro K, Fukasawa T, Moriwaka F, et al: Syringomyelic syndrome: Clinical features in 31 cases confirmed by CT myelography or magnetic resonance imaging. *J Neurol* 235: 26-30, 1987.
56. Tator CH, Meguro K, Rowed DW: Favorable results with syringosubarachnoid shunts for treatment of syringomyelia. *J Neurosurg* 56: 517-523, 1982.
57. Vaquero J, Martinez R, Galazar J, et al: Syringosubarachnoid shunt for treatment of syringomyelia. *Acta Neurochir* 84: 105-109, 1987.
58. West AD, Williams B: Radiographic studies of the ventricles in syringomyelia. *Neuroradiology* 20: 5-16, 1980.
59. Wilberger JE, Maroon JC, Frostko ER, et al: Magnetic resonance imaging and intraoperative neurosonography in syringomyelia. *Neurosurgery* 20: 597-605, 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. (Letter).
62. Williams B: A pathological study of syringomyelia. J 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.

XI.- LISTADO DE ABREVIATURAS.

DSPT: Derivacion siringoperitoneal.
DSS: Derivación siringosubaracnoidea.
DSP: Derivación siringopleural.
DVP: Derivación ventriculoperitoneal.
EMG: Electromiografía.
HIC: Hipertension intracraneal.
IRM: Imagen por resonancia magnetica.
LCR: Liquido cefalorraquideo.
MAV: Malformación arterio-venosa.
MielotC: Mielografia + Tomografia computarizada.
MSIS: Miembros inferiores.
MSSS: Miembros superiores.
NC: Nervios craneales.
PEL: Presion espinal lumbar.
PESS: Potenciales evocados somato-sensoriales.
PIC: Presión intracraneal.
SX: Síndrome.
TC: Tomografia computarizada.
VT: Ventriculostomia terminal.
ZERD: Zona de entrada de la raíz dorsal.

XII.- ANEXO DE TABLAS.

Tabla 1. Tipos deiringomielia.

Tabla 2. Signos de la iringomielia.

Tabla 3. Síntomas de la iringomielia.

Tabla 4. Resultados de las reintervenciones.

SIRINGOMIELIA

TIPOS DE SIRINGOMIELIA

TIPOS	No. PACIENTES		PORCENTAJE	
	PARCIAL	TOTAL	% PARCIAL	% TOTAL
COMUNICANTE		6		27
- CHIARI I	6		100	
- CHIARI II	0		0	
- ARACNOIDITIS BASAL	0		0	
NO COMUNICANTE		7		32
- POST-TRAUMATICA	5		72	
- NEOPLASICA	1		14	
- ARACNOIDITIS ESPINAL	1		14	
IDIOPATICA		9		41
TOTAL		22		100

Tabla 1

SIRINGOMIELIA

SIGNOS

TIPO	INGRESO		EGRESO		SEGUIMIENTO	
	#	%	#	%	#	%
DEFICIT MOTOR						
- DEBILIDAD	22	100	8	27	4	18
- ATROFIA	18	82	18	82	16	79
- HIPERREFLEXIA	15	68	10	46	7	32
- HIPORREFLEXIA	12	55	11	50	9	41
- ESPASTICIDAD	12	55	12	55	6	27
- BABINSKI	8	36	2	9	2	9
DEFICIT SENSITIVO						
- TERMOALGESICO	21	96	4	18	6	27
- PROPIOCEPTIVO	3	14	2	9	2	9
- TRIGEMINAL	2	9	2	9	1	5
OTROS						
- PARESIA DE NC	4	18	3	14	3	14
- NISTAGMUS	1	5	0	0	0	0
- ATAXIA	3	14	1	5	1	5
- SX HORNER	4	18	2	9	2	9
- CUELLO CORTO	1	5	1	5	1	5
- MANO SIRINGOMIELICA	6	27	6	27	6	27
- EXTRAPIRAMIDALISMO	1	5	1	5	1	5

Tabla 2

SIRINGOMIELIA

SINTOMAS

TIPO	INGRESO		EGRESO		SEGUIMIENTO	
	#	%	#	%	#	%
DOLOR						
- CEFALEA	1	20	0	0	0	0
- CERVICAL	3	60	0	0	1	60
- ESPALDA	0	0	0	0	0	0
- TORAX	1	20	1	100	2	67
- BRAZOS	0	0	0	0	0	0
- PIERNAS	0	0	0	0	0	0
TOTAL	5	25	1	6	3	14
DEBILIDAD						
- 1 MIEMBRO	4	16	2	60	3	60
- MESS	4	25	2	60	3	60
- MSIS	3	23	1	17	2	22
- HEMIPARESIA	4	16	0	0	0	0
- CUADRIPIRESIA	4	16	1	17	1	12
TOTAL	22	100	6	27	9	41
SENSIBILIDAD						
- MANO	2	14	2	40	2	20
- MESS	4	20	1	20	2	20
- TORAX	0	0	0	0	0	0
- PIERNA	0	0	0	0	0	0
- MSIS	2	14	1	20	2	20
- HEMIHIPOTALSIA	4	20	1	20	1	10
- NIVEL CERVICAL	2	14	0	0	0	0
TOTAL	14	64	6	25	7	32
OTROS						
- ANXIA	0	14	2	6	2	6
- VERTIGO	2	6	1	6	1	6
- DIPLOPIA	0	0	0	0	0	0
- DISGRAFIA	3	14	0	0	0	0
- DISARTRIA	1	6	0	0	0	0
- APNEA	1	6	0	0	0	0
- INCONTINENCIA	2	6	1	6	0	0
- PARESTESIAS	12	58	2	9	4	18
- TINNITUS	0	0	0	0	0	0
- VOMITOS	2	6	0	0	0	0

Tabla 3

SIRINGOMIELIA

REINTERVENCIONES

DISFUNCION	TIPO DE SISTEMA	RESULTADOS	SEGUIMIENTO
DISTAL	BIOMED	BUENOS	2.7 AÑOS
PROXIMAL	BIOMED	MALOS	3.9 MESES
PROXIMAL	BIOMED	EXCELENTES	10 MESES
COLONIZACION	BIOMED	BUENOS	1.5 MESES

III.- ANEXO DE FIGURAS.

- Figura 1. Teoría de Gardner.
- Figura 2. Teoría de Ball y Dayan.
- Figura 3. Teoría de Williams.
- Figura 4. Teoría de Williams.
- Figura 5. Mecanismo de la disociación termo-algésica.
- Figura 6. Fotografía de mano siringomiélica, posición de garra y ulceraciones.
- Figura 7. Evolución de la cavidad siringomiélica.
- Figura 8. Fotografía del cateter proximal entrando a la cavidad siringomiélica.
- Figura 9. Derivación siringopleural.
- Figura 10. Gráfica que muestra la relación edad y sexo.
- Figura 11. Gráfica que muestra la asociación de la siringomielia a otras patologías.
- Figura 12. Gráfica que muestra la localización de la cavidad siringomiélica.
- Figura 13. Fotografía de una radiografía de control postoperatorio de una derivación siringopleural.
- Figura 14. Gráfica que muestra el tipo de sistema derivativo utilizado.
- Figura 15. Gráfica que muestra los resultados postoperatorios.
- Figura 16. Gráfica que muestra las complicaciones postoperatorias.
- Figura 17. Gráfica que muestra la relación del tipo de siringomielia y el tiempo de evolución.

- Figura 18. Gráfica que muestra la relación de los resultados y el tiempo de evolución.
- Figura 19. Gráfica que muestra la evolución de los síntomas en el postoperatorio y seguimiento.
- Figura 20. Gráfica que muestra la evolución de los signos en el postoperatorio y seguimiento.
- Figura 21. Fotografía que muestra en un corte sagital de I.M. cavidades siringomielicas en tallo cerebral, medula cervical y la asociación a espondiloartrosis cervical.
- Figura 22. Gráfica que muestra la relación de los resultados y la localización de la cavidad siringomielica.

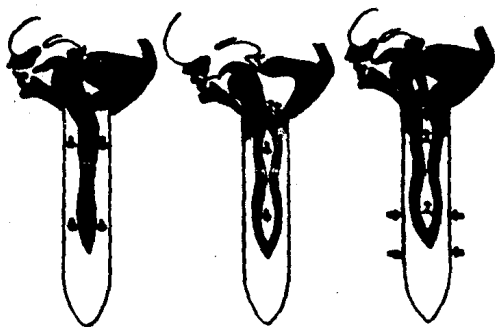


Fig 1

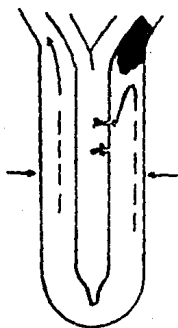


Fig. 2

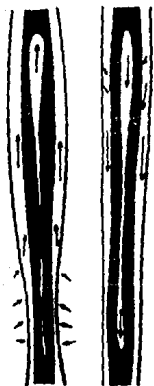


Fig. 3



Fig 4

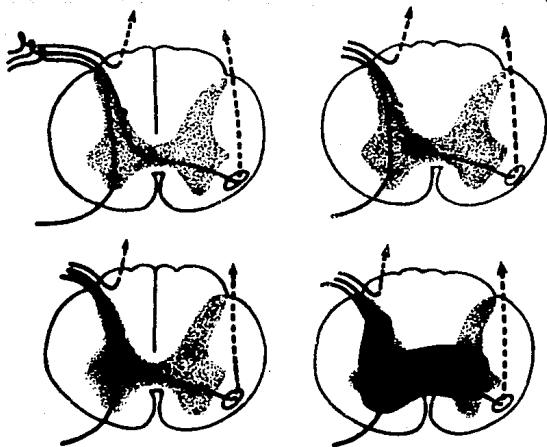


Fig. 5

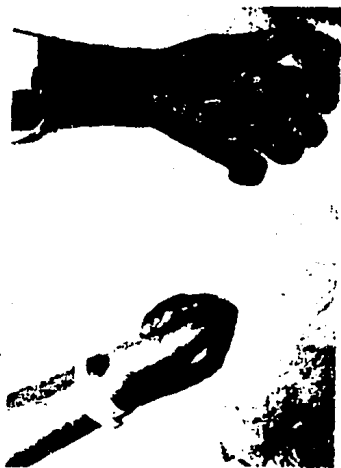


Fig. 6

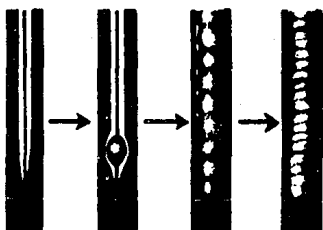


Fig. 7



Fig. 8

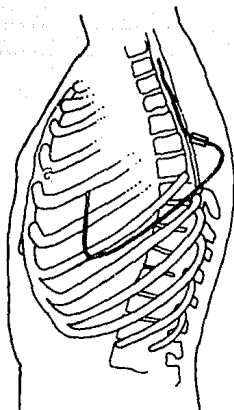


Fig. 9

SIRINGOMIELIA

EDAD VS SEXO

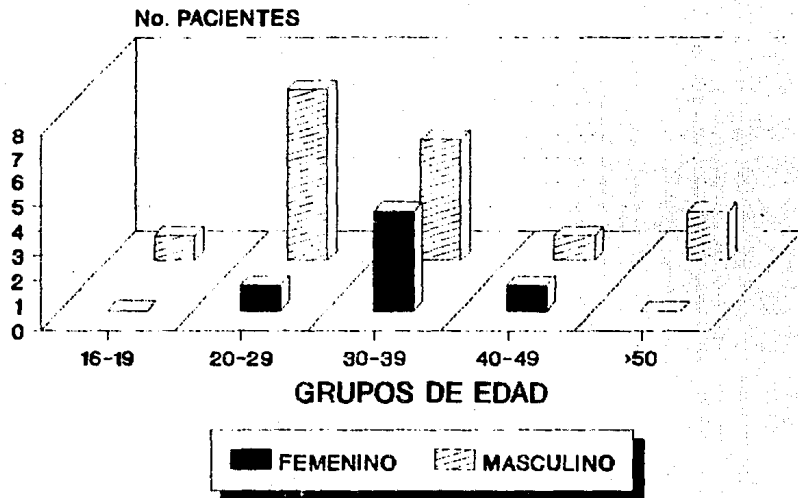


Fig. 10

SIRINGOMIELIA ASOCIACION A OTRA PATOLOGIA

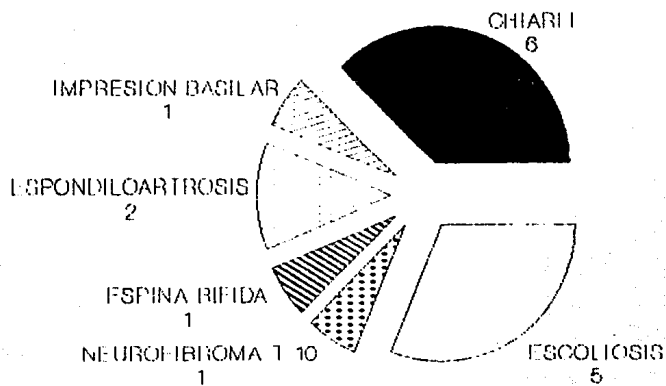


Fig. 11

SIRINGOMIELIA LOCALIZACION

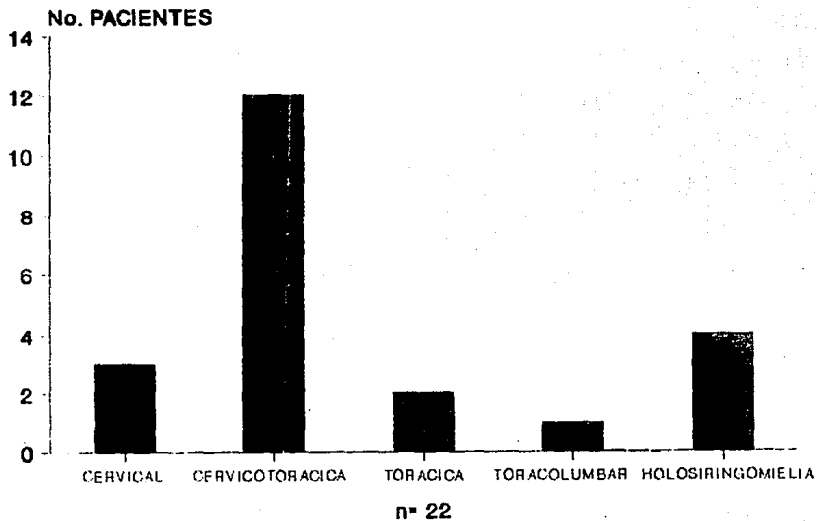


Fig. 12

ESTA TESIS NO DEBE
SALIR DE LA BIBLIOTECA



Fig 13

SIRINGOMIELIA

TIPOS DE SISTEMAS

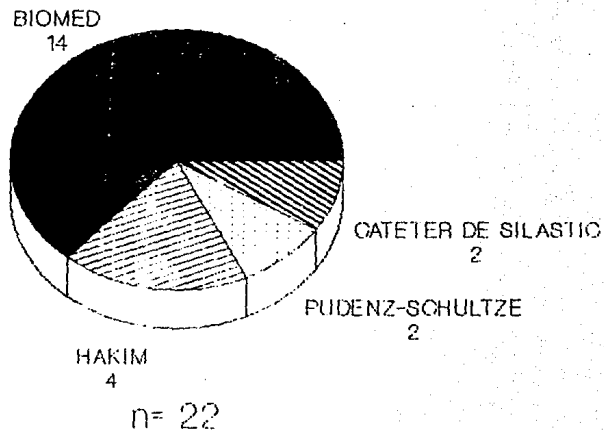


Fig. 14

SIRINGOMIELIA RESULTADOS

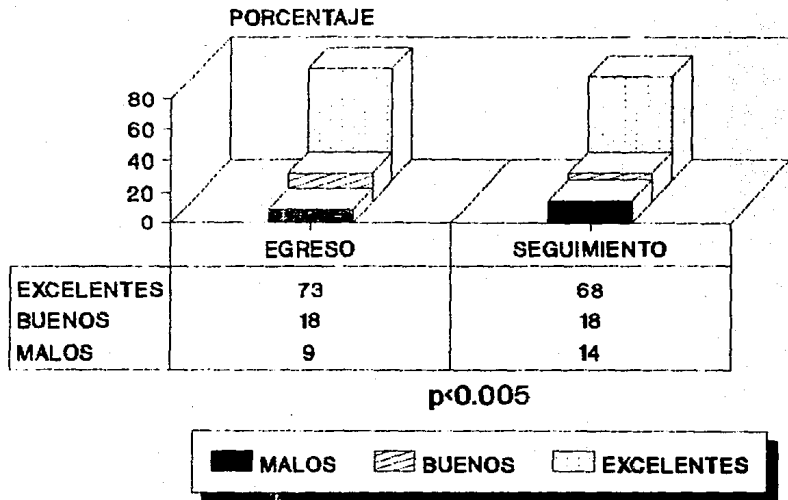
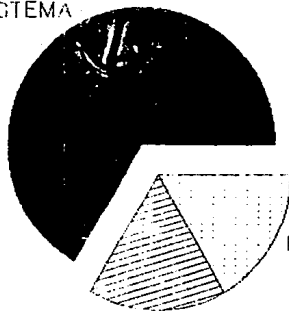


Fig. 15

SIRINGOMIELIA COMPLICACIONES

DISFUNCION SISTEMA

4



BRONCONEUMONIA

1

NEUMOTORAX

1

n= 6

Fig. 16

SIRINGOMIELIA

TIPO Y TIEMPO DE EVOLUCION

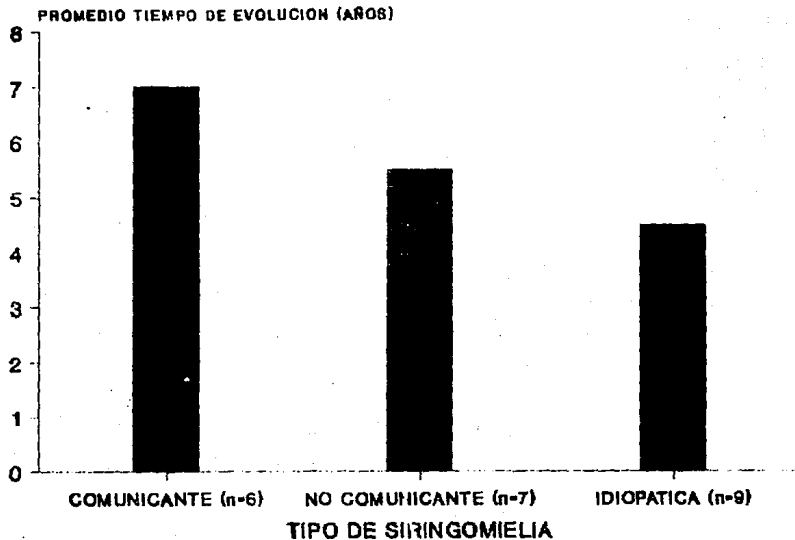


Fig. 17

SIRINGOMIELIA

RESULTADOS Y TIEMPO DE EVOLUCION

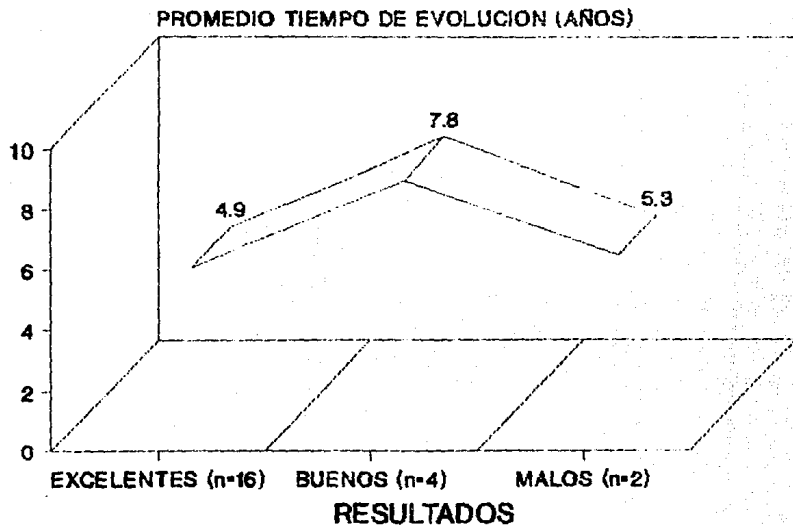


Fig. 18

SIRINGOMIELIA

EVOLUCION DE LOS SINTOMAS

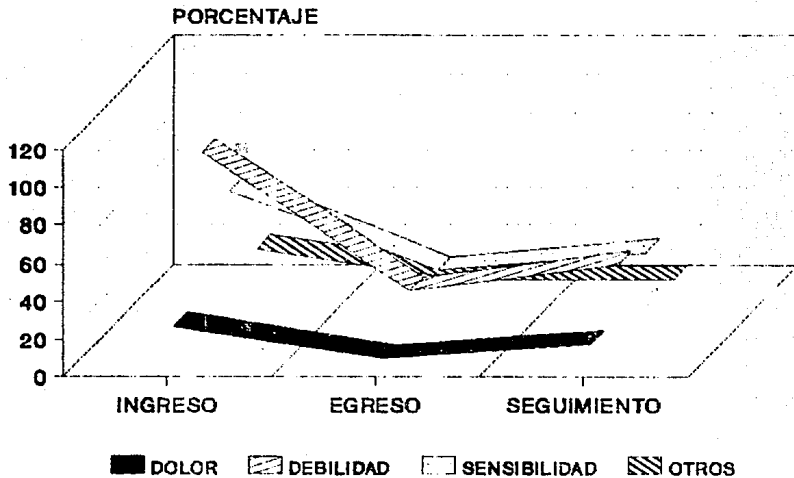


Fig. 19

SIRINGOMIELIA

EVOLUCION DE LOS SIGNOS

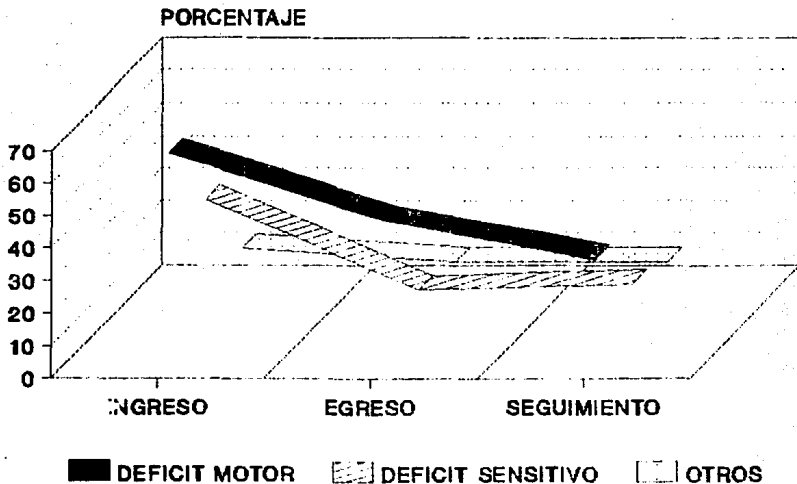


Fig. 20



Fig. 21

SIRINGOMIELIA

LOCALIZACION Y RESULTADOS

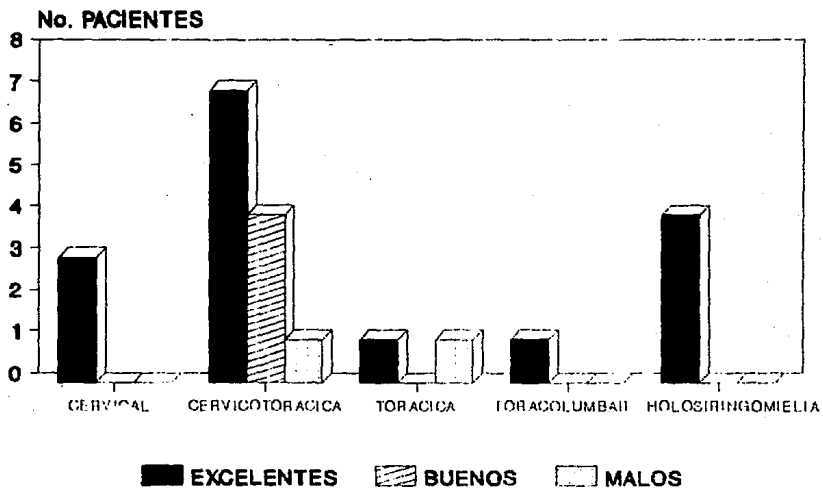


Fig. 22