

# Amigdalopexia cerebelosa en el manejo de la malformación de Chiari de tipo I

Gerardo Guinto-Balanzar,<sup>a\*</sup> Carlos Zamorano-Bórquez,<sup>a</sup> Félix Domínguez-Cortinas,<sup>a</sup> Norma Claudia Aréchiga-Ramos<sup>b</sup> y Miguel Adolfo Abdo-Toro<sup>c</sup>

<sup>a</sup>Servicios de Neurocirugía y de <sup>b</sup>Neurología de la Unidad Médica de Alta Especialidad Hospital de Especialidades del Centro Médico Nacional Siglo XXI, Instituto Mexicano del Seguro Social, México, D.F., México

<sup>c</sup>Hospital Ángeles del Pedregal, México, D.F., México

Recibido en su versión modificada: 30 de noviembre de 2006

Aceptado: 19 de enero de 2007

## RESUMEN

**Antecedentes.** El tratamiento de la malformación de Chiari de tipo I asociada a siringomielia es controvertido. En este trabajo se presenta un análisis clínico, quirúrgico y radiológico de los pacientes con esta afección que fueron manejados durante un periodo de doce años.

**Material y métodos.** Se incluyeron 48 pacientes, donde se encontró un discreto predominio en el sexo femenino. El cuadro clínico estuvo dominado por cefalea, dolor cervical, signos y síntomas cerebelosos, afección de nervios craneales bajos y lesión de la vía piramidal.

**Resultados.** Tanto el grado de descenso amigdalino como el tamaño de la siringomielia fueron muy variables, sin encontrar correlación entre ambos. La cirugía consistió en una craniectomía occipital, laminectomía de C1, ascenso de amígdalas cerebelosas mediante coagulación bipolar y plastía de duramadre. Los mejores resultados clínicos se obtuvieron en el dolor y los síntomas cerebelosos, mientras que los peores fueron en la afección de los nervios craneales bajos y de la vía piramidal, sin embargo, en la gran mayoría de los pacientes se logró detener la progresión de los síntomas. No se presentaron complicaciones serias en el presente estudio.

**Conclusión.** El procedimiento propuesto ofrece una alternativa segura, efectiva y comparable con otros métodos más riesgosos para el manejo de esta malformación.

### Palabras clave:

Amígdalas cerebelosas, craniectomía occipital, malformación de Chiari, plastía dural, siringomielia

## SUMMARY

**Background:** The treatment of Chiari I malformation associated with syringomyelia is controversial.

**Objective:** We describe a series of patients with this disease treated during a twelve-year period. We also present clinical, surgical and radiological findings.

**Material and Methods:** Forty eight patients were included; a non significant female predominance was found. Clinical course was characterized by headache, cerebellar signs and symptoms, neck pain and involvement of lower cranial nerves and pyramidal tract. The degree of tonsillar descent and syringomyelia size varied and a correlation between them was not found. Surgery consisted in an occipital craniectomy, C1 laminectomy and tonsillar elevation through bipolar coagulation and duraplasty.

**Results:** The best results were observed in pain and cerebellar symptoms, while a deficit of lower cranial nerves and pyramidal tract were observed. However, in most patients we were able to slow symptom progression. No adverse effects were documented.

**Conclusions:** The surgical procedure proposed herein is an effective and safe treatment alternative for this malformation, and its results are comparable to other riskier procedures.

### Keywords:

Cerebellar tonsils, Chiari I malformation, duraplasty, occipital craniectomy, syringomyelia.

## Introducción

La malformación de Chiari se caracteriza por alteraciones en el desarrollo de la fosa posterior, unión cráneo-vertebral (UCV), unión bulbo-medular y médula espinal. Existen cuatro tipos bien definidos, la mayoría de ellos se detectan en la edad pediátrica; sin embargo, el tipo I se diagnostica con mayor frecuencia en la segunda o tercera décadas de la vida,

motivo por el cual también se le conoce como la variedad adulta de esta entidad.<sup>1</sup> La malformación de Chiari de tipo I (MCI) puede ser congénita o adquirida y se caracteriza por el desplazamiento caudal de las amígdalas cerebelosas (AC) a través del foramen magno (FM) hacia la porción cefálica del conducto cervical; puede o no estar asociada a siringomielia (SM) o hidrocefalia. El cuadro clínico varía desde pacientes completamente asintomáticos hasta los que presentan seve-

\* Correspondencia y solicitud de sobretiros: Dr. Gerardo Guinto Balanzar. Servicio de Neurocirugía de la UMAE Hospital de Especialidades del Centro Médico Nacional Siglo XXI, Av. Cuauhtémoc 330, Colonia Doctores, México, D.F. Teléfonos: (52 55) 5627-6900, Exts. 21492 y 21126, 5568-6734 y 5568-6957. Fax: (52 55) 5135-1778. Correo electrónico: gguinto@prodigy.net.mx

ros cambios degenerativos en la médula espinal así como signos de afección cerebelosa o lesión de los nervios craneales bajos que les imposibilita efectuar sus actividades diarias.<sup>2</sup>

Existen numerosas alternativas para el manejo quirúrgico de la MCI, en especial cuando ésta se asocia a SM; de hecho podría afirmarse que la forma correcta de tratar esta entidad es uno de los puntos más discutidos de la Neurocirugía.<sup>3</sup> En la actualidad se pueden identificar 15 diferentes procedimientos quirúrgicos para su manejo, así como alrededor de 40 modificaciones de estos.<sup>4</sup> En este trabajo se ha reunido la casuística de pacientes con MCI y SM asociada, que han sido intervenidos quirúrgicamente mediante un procedimiento que tiene como fin reconstruir las alteraciones morfológicas que condicionan esta afección y lograr así el mejoramiento de las manifestaciones neurológicas. Se realizó un análisis de los hallazgos clínicos y radiológicos, de las indicaciones quirúrgicas, de los resultados y de las complicaciones. Tomando como referencia otras publicaciones internacionales similares,<sup>3,5,6</sup> en la presente serie se logró reunir un número considerable y representativo de casos; el objetivo fue proponer una alternativa de manejo segura con un fundamento fisiopatológico que pueda ser aplicable a la mayoría de los pacientes con esta afección.

## **Pacientes y métodos**

En el periodo comprendido entre enero de 1993 a enero de 2005, los pacientes con MCI y SM asociada fueron incluidos para este estudio. Todos ellos fueron sometidos a un protocolo que iniciaba con una valoración clínica integral, dando mayor énfasis en las manifestaciones neurológicas, mismas que se clasificaron en tres grupos a saber: las relacionadas con la hernia de AC, las relacionadas con la SM y las relacionadas con otras manifestaciones que no tenían una clara explicación fisiopatológica. Los estudios de imagen consistieron en una resonancia magnética (RM) de la UCV, con proyecciones axiales, sagitales y coronales en fases T1 (simple y contrastada) y T2 (con tiempos de recuperación corto y largo). En todos los casos, se midió el descenso de las amígdalas hacia el FM en milímetros, así como en grados de acuerdo con el nivel vertebral que éstas alcanzaban;<sup>7</sup> tomando en cuenta esto último, se consideró grado I si las AC se encontraban entre el FM y el arco posterior del atlas, grado II a nivel del arco posterior del atlas, grado III entre el arco posterior del atlas y la lámina de C2 y grado IV a nivel de la lámina de C2. Del mismo modo, se midió la longitud de la cavidad siringomiélica y el diámetro transversal de la misma, a nivel del segmento de máxima dilatación. En la mayoría de los casos, debido a la extensión longitudinal de la SM, fue necesario ampliar las proyecciones de la RM hacia los segmentos cervical y dorsal. Los pacientes en quienes se detectó hidrocefalia, la cual era sometida a una derivación ventrículo-peritoneal inmediata, fueron excluidos de la serie aún y cuando presentaban SM.

El procedimiento quirúrgico efectuado fue el siguiente en todos los casos: con el paciente en decúbito ventral con la cabeza colocada en un fijador esquelético de tres puntos y en posición neutra, se realizó una incisión longitudinal en la línea

media en la región occipital, partiendo de 2 a 3 centímetros por arriba del inion y terminando en la apófisis espinosa de C2 (o C3 cuando las AC presentaban un mayor descenso). Se efectuó una disección por planos hasta exponer la escama del occipital, el arco posterior de C1, la apófisis transversa y la lámina de C2. La craniectomía occipital se hizo con dimensiones aproximadas de 2.5 a 3 cm a cada lado de la línea media en sentido transversal y desde el borde inferior del inion hasta el FM en sentido longitudinal. Además, se extirpó el arco posterior del atlas previa disección subperióstica de esta estructura. Sólo en algunos casos con mayor descenso de las AC, fue necesario realizar una laminectomía parcial de C2. Una vez terminado el trabajo óseo, se incidía la duramadre en forma de "Y", con la línea vertical en la región de la médula cervical y los dos brazos en la de los hemisferios cerebelosos. Con la ayuda del microscopio quirúrgico se identificaron inicialmente ambas AC y en especial las arterias cerebelosas postero-inferiores (ACPI), mismas que, en la gran mayoría de los casos, se encuentran ocultas por la base de las AC. Se procedió entonces a liberar las adherencias aracnoideas de las amígdalas, sobretodo las que se encontraban hacia la superficie dorsal del tallo cerebral y médula cervical; es muy importante en este paso procurar mantener intacta la aracnoides y la piamadre de la superficie amigdalina, ya que la retracción que presentan estas membranas ante la coagulación bipolar es el principio del ascenso. Se realizó entonces una coagulación bipolar cuidadosa de la superficie de ambas AC, con lo cual se pudo observar un gradual y constante ascenso de éstas (amigdalopexia). Una vez logrado el ascenso hasta 2 a 3 milímetros por arriba del nivel del FM, se consideró terminada la amigdalopexia. Se efectuó a continuación una plastia de duramadre, para lo cual se obtuvo un segmento de fascia lata del muslo, que se cortó en forma de un triángulo isósceles a fin de colocarlo como parche en la duramadre de la fosa posterior, con la base hacia el cerebelo y el vértice a la médula cervical. Se efectuó una sutura continua con material no absorbible y finalmente se colocó un sellador de fibrina en la línea de sutura, a fin de garantizar un cierre hermético de la misma. En 10 casos el injerto dural utilizado fue un sustituto sintético de duramadre, el cual era cortado y suturado en la forma descrita. Se procedió a la hemostasia final y al cierre por planos.

Los pacientes fueron extubados al término del procedimiento, se mantuvieron en la sala de recuperación por 1 a 2 horas y después se trasladaron a hospitalización, donde permanecieron por un tiempo de 4.2 días en promedio. Rutinariamente se realizó un estudio de tomografía computada de cráneo simple de control a las 24 horas de la intervención.

A las seis semanas del procedimiento, se efectuó una RM a fin de verificar el ascenso amigdalo y, en especial, para evaluar los cambios en las dimensiones de la dilatación siringomiélica. Se repitió este estudio al año o antes en aquellos casos que no presentaron la mejoría clínica esperada. Se calificó como resultado radiológico favorable al lograr una reducción de la cavidad siringomiélica mayor o igual al 70% de la dilatación inicial y al encontrar las AC por arriba del nivel del FM. El análisis clínico de control se efectuó al mes, a los 4, 8 y 12 meses después de la cirugía y después en forma

anual. Se analizaron detalladamente las mismas manifestaciones clínicas que se presentaban antes de la cirugía, calificando el estado de cada una de ellas al momento de cada control para determinar si se encontraba mejor, igual o peor.

## Resultados

Un total de 48 pacientes cumplieron los requisitos de inclusión en la presente serie, cuya distribución por sexos fue de 30 mujeres y 18 hombres con edades que fluctuaban entre los 19 y 52 años y un promedio de 32 años.

### Resultados clínicos

El inicio de las manifestaciones clínicas fue espontáneo en 44 pacientes y sólo los 4 restantes lo relacionaron con algún traumatismo como factor precipitante. El tiempo de duración de los síntomas fue de 18 meses en promedio con límites que fluctuaban entre 3 y 64 meses. Aunque es difícil establecer estrictamente una diferenciación precisa, las manifestaciones clínicas fueron clasificadas de acuerdo con el posible factor fisiopatológico relacionado:

- a) *Manifestaciones secundarias a hernia de AC y compresión del tallo cerebral* (Cuadro I). Indudablemente el dolor fue el síntoma dominante que se describía como opresivo, constante, localizado en la nuca con irradiación múltiple, en especial hacia el vertex, cara posterior del cuello y los hombros. Algo muy característico de este síntoma era que tendía a acentuarse con el ejercicio físico y, en especial, con las maniobras de Valsalva (estornudo, tos, vómito, micción o defecación). Incluso 6 pacientes llegaron a informar pérdida del estado de alerta después de un esfuerzo físico sostenido. El vértigo fue el siguiente síntoma, mismo que se manifestaba como constante y se modificaba con los cambios de posición; en 9 pacientes, resultó ser incluso incapacitante. Se encontraron alteraciones del equilibrio en 24 pacientes con asociación a incoordinación motora en 15 de ellos y a temblor de acción e

intención en otros 13. Los siguientes síntomas en frecuencia fueron secundarios a la afección de los nervios craneales bajos y se caracterizaron por disfonía, disfagia y pérdida del reflejo nauseoso. Finalmente 12 pacientes mostraron nistagmo, siendo en 7 de ellos horizontal y en los 5 restantes vertical, con componente rápido hacia abajo.

- b) *Manifestaciones secundarias a SM* (Cuadro II). Fue posible detectar, en 35 pacientes, la presencia de atrofia o hipotrofia, misma que se localizaba predominantemente en la región tenar e hipotenar así como en los músculos interóseos. El siguiente síntoma en frecuencia fue la debilidad muscular generalizada que se presentó en 32 pacientes, impidiéndoles realizar sus actividades diarias. Las alteraciones sensitivas estuvieron predominantemente caracterizadas por parestesias y disestesias. Es de llamar la atención que solamente en 25 pacientes se encontró la clásica descripción del síndrome siringomiélico, es decir la disociación termoalgésica.
- c) *Misceláneo* (Cuadro III). En esta serie, encontramos también un grupo de signos y síntomas que no podían ser explicados ni por la hernia de AC ni por la SM, caracterizados por síntomas oculares tales como dolor retrocular (14 pacientes), deterioro de la agudeza visual (10 pacientes) y diplopía (8 pacientes). Asimismo, se presentaron alteraciones otológicas como tinitus (12 pacientes) e hipoacusia (9 pacientes) y, finalmente, en dos casos se detectó papiledema sin relación con hidrocefalia.

### Resultados radiológicos

La proyección sagital de la RM fue la más útil para establecer el diagnóstico, donde se apreciaba claramente la hernia de las AC a través del FM así como la cavidad siringomiélica. En ocasiones, cuando esta dilatación no era tan evidente, la fase T2 la mostraba de una manera más clara (Figura 1). El descenso amigdalino varió entre 4 y 25 mm con un promedio de 9 mm por debajo del FM. Se encontraron a 31 pacientes (64%) en el grado I, 11 (23%) en el grado II, 4 (8%) en el grado III y 2 (4%) en el grado IV. No se estableció correlación alguna

**Cuadro I. Manifestaciones clínicas secundarias a la hernia de AC**

Signo/Síntoma	No.	%
Dolor	40	83
Vértigo	29	60
Desequilibrio	24	50
Disfagia	20	41
Incoordinación motora	15	31
Disfonía	14	29
Temblor	13	27
Nistagmo	12	25
Pérdida reflejo nauseoso	9	18
Síncope	6	12
Dismetría	5	10
Ataxia troncal	2	4

**Cuadro II. Manifestaciones clínicas secundarias a siringomielia**

Signo/Síntoma	No.	%
Atrofia o hipotrofia*	35	73
Debilidad muscular***	32	66
Parestesias*	30	62
Hiperreflexia***	29	60
Disociación termoalgésica*	25	52
Dolor segmentario*	22	45
Disestesias*	20	41
Clonus**	20	41
Hipertonía***	16	33
Espasticidad*	15	31
Signo de Babinski**	11	23
Anestesia*	10	20

\* Miembros superiores; \*\* Miembros inferiores; \*\*\* Generalizada

**Cuadro III. Otras manifestaciones**

Signo/Síntoma	No.	%
Dolor retrocular	14	29
Tinnitus	12	25
Alteraciones visuales	10	20
Hipoacusia	9	18
Diplopia	8	16
Parestesia facial	8	16
Palpitaciones	6	12
Papiledema	2	4

entre el grado de descenso de las AC y el tamaño de la SM, dado que era posible encontrar un descenso moderado y grandes cavidades siringomiélicas (Figura 2) así como un marcado descenso de amígdalas y solo una mínima dilatación medular (Figura 3).

En la proyección axial de la RM, fue posible evaluar las grandes dimensiones del *sinirinx* que en ocasiones se observaban (Figura 4). Al medir estas dilataciones, se encontró que los diámetros variaban entre 1 y 14 mm (promedio 7 mm) en sentido transversal y entre 1 y 10 mm (promedio 5 mm) en sentido anteroposterior. En 27 pacientes (56%) la dilatación abarcaba tanto los segmentos cervicales como los dorsales, mientras que, en los 21 pacientes restantes (44%), la SM se ubicaba exclusivamente en la médula cervical.

**Resultados quirúrgicos**

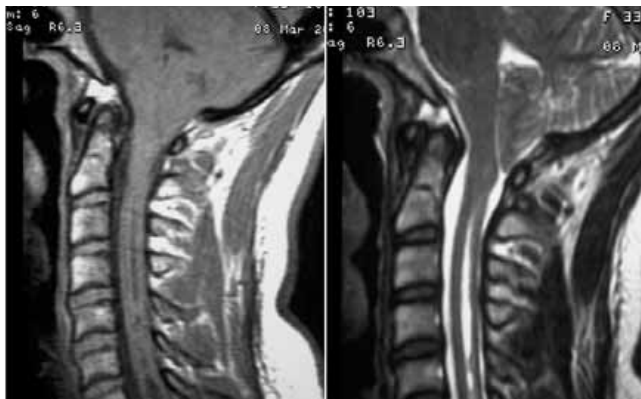
Al revisar los estudios de RM de control, se encontró que se logró la amigdalopexia en forma satisfactoria en 45 de los 48 pacientes (94%); asimismo, se pudo observar que, en 44 pacientes (92%), se alcanzó reducir adecuadamente la SM (Figura 5). Es importante mencionar que esta mejoría radiológica ya estaba presente en el primer estudio efectuado y se mantuvo durante todo el periodo de seguimiento. Dos de los tres pacientes en los que no se logró el ascenso amigdalino se



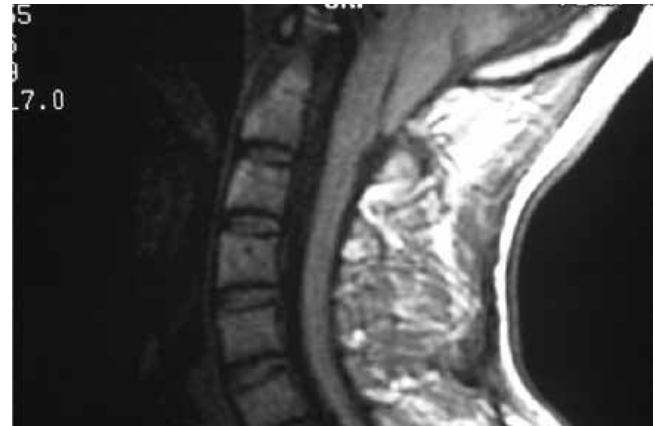
**Figura 2.** Resonancia magnética en proyección sagital en fase T1. Se aprecia una gran dilatación siringomiélica, sin embargo la hernia de amígdalas sólo es moderada (grado II).

habían clasificado como grado IV; el otro paciente presentaba un trayecto aberrante de las ACPI que impidió una coagulación segura de las AC. Tres de los cuatro pacientes en los que no se redujo la SM fueron los ya mencionados en quienes no se realizó la amigdalopexia satisfactoriamente; el otro paciente presentaba múltiples adherencias aracnoideas en la región de la cisterna magna, lo que seguramente influyó en que no pudo restablecerse adecuadamente la circulación del líquido cefalorraquídeo (LCR) aún y cuando hubo ascenso de las AC. Estos cuatro pacientes que persistieron con la SM prácticamente sin cambios presentaron los peores resultados postoperatorios.

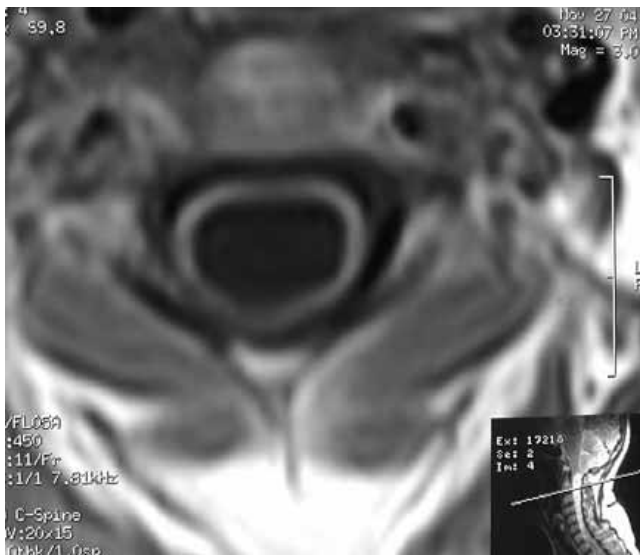
De acuerdo con la clasificación de los signos y síntomas, observamos que los mejores resultados clínicos se obtuvieron en las manifestaciones secundarias a la hernia de amígdalas cerebelosas (Cuadro IV). Todos los pacientes excepto uno, informaron una mejoría evidente en el dolor; de hecho en



**Figura 1.** Resonancia magnética en proyección sagital. Nótese el claro descenso de las amígdalas cerebelosas y la siringomielia cervical; ésta última se aprecia más claramente en la fase T2 (derecha) que en la fase T1 (izquierda).



**Figura 3.** Resonancia magnética en proyección sagital en fase T1. La hernia de amígdalas es muy evidente (grado IV), pero la siringomielia es mínima.

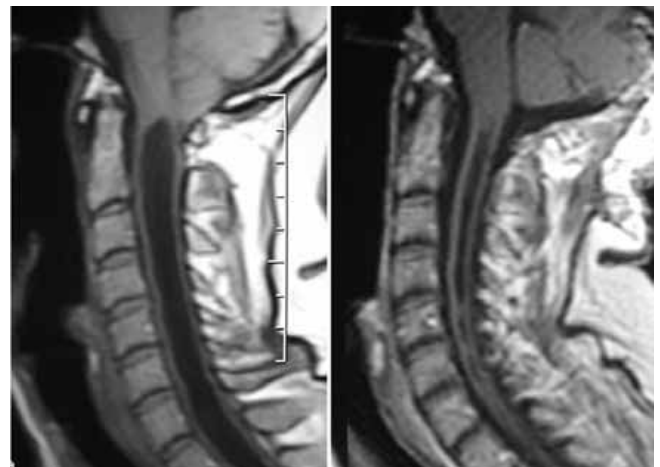


**Figura 4.** Resonancia magnética proyección axial a nivel cervical en fase T1. Se observa una gran dilatación siringomiélica. La médula espinal se aprecia como una delgada banda en torno a la cavidad.

35 de ellos, este síntoma desapareció por completo. Un paciente, después de presentar una mejoría inicial de su cefalea, recayó un mes más tarde con dolores de mayor intensidad; al revisar sus estudios de control, se encontró que este paciente presentaba un pseudomeningocele y una ptosis cerebelosa, por lo que fue sometido a una reintervención en la cual se realizó nueva plastía dural y craneoplastía. Todos los pacientes que habían manifestado algún cuadro sincopal ya no lo volvieron a presentar. Las manifestaciones cerebelosas mostraron también una notable mejoría, en especial el temblor en 12 de 13 pacientes y el nistagmo en 11 de 12. Por último, los peores resultados en este grupo se obtuvieron en la afección de los nervios craneales bajos, dado que la disfonía y disfagia solamente mejoraron en 4 de 14 y en 6 de 20 pacientes respectivamente.

**Cuadro IV. Resultados postoperatorios en las manifestaciones clínicas secundarias a la hernia de AC**

Signo/Síntoma	No. total	Resultado post-operatorio		
		Mejor	Igual	Peor
Dolor	40	39	0	1
Vértigo	29	25	4	0
Desequilibrio	24	22	1	1
Disfagia	20	6	13	1
Incoordinación motora	15	13	1	1
Disfonía	14	4	9	1
Temblor	13	12	1	0
Nistagmo	12	11	1	0
Pérdida reflejo nauseoso	9	1	8	0
Síncope	6	6	0	0
Disimetría	5	3	2	0
Ataxia troncal	2	1	1	0



**Figura 5.** Estudio comparativo pre (izquierdo) y posoperatorio (derecho) de resonancia magnética en proyección sagital en fase T1. En este caso se aprecia que se logró con la cirugía un adecuado ascenso de las amígdalas cerebelosas y una reducción en las dimensiones de la siringomielia de más del 70%.

Los resultados quirúrgicos, respecto a las manifestaciones medulares, fueron los menos favorables (Cuadro V). Una vez establecida la afección de la motoneurona superior, no fue posible ofrecer mejoría alguna en los signos y síntomas secundarios tales como atrofia muscular, hipertonía, hiperreflexia, espasticidad, clonus y signo de Babinski. Únicamente se vio alguna mejoría en las afecciones sensitivas, en especial en el dolor segmentario (10 de 22 pacientes) y en la disociación termoalgésica (10 de 25 pacientes). Sin embargo, al ser estos datos completamente subjetivos, fue muy difícil realizar una evaluación adecuada al respecto. Es importante subrayar que, a pesar de no haber obtenido una mejoría clínica en este grupo, no fue posible frenar la progresión de los signos y síntomas con la cirugía solamente en 4 pacientes.

Finalmente, en las manifestaciones donde no se pudo establecer una correlación fisiopatológica franca, los resultados fueron variados (Cuadro VI), pero también se observó

**Cuadro V. Resultados quirúrgicos en las manifestaciones clínicas secundarias a siringomielia**

Signo/Síntoma	No. total	Resultado post-operatorio		
		Mejor	Igual	Peor
Atrofia o hipotrofia	35	0	34	1
Debilidad muscular	32	10	22	0
Parestesias	30	8	20	2
Hiperreflexia	29	0	29	0
Disociación termoalgésica	25	10	15	0
Dolor segmentario	22	10	12	0
Disestesias	20	2	18	0
Clonus	20	0	20	0
Hipertonía	16	0	16	0
Espasticidad	15	0	15	0
Signo de Babinski	11	0	11	0
Anestesia	10	2	7	1

que solamente dos pacientes presentaron incremento de la sintomatología informada antes de la intervención.

En la presente serie, se dieron las siguientes complicaciones quirúrgicas:

- En 4 pacientes (8%), se observó fístula de LCR; se colocó en dos de ellos un drenaje subaracnoideo lumbar que se mantuvo por 72 horas y, en los otros dos, la fuga de líquido cedió con reposo solamente; no fue necesario volver a intervenir a ninguno de ellos.
- Tres pacientes presentaron hipo (6%) de muy difícil control en dos de ellos, en quienes se pudo observar, en la tomografía computada de control, una pequeña colección hemática en el piso del cuarto ventrículo (área postrema) que no requirió manejo alguno. El hipo persistió durante aproximadamente 5 días y una vez resuelto, no se volvió a presentar.
- Otro paciente presentó hidrocefalia (2%) sin poder detectar su causa en los estudios de imagen de control. Dicho paciente fue sometido a una derivación ventrículo-peritoneal sin complicaciones.

Finalmente, no se presentó, en la presente serie, infección en ningún paciente y tampoco fallecimiento.

## Discusión

En 1891, una adolescente de 17 años de edad quien padecía hidrocefalia de causa desconocida falleció debido a fiebre tifoidea. Hans Chiari, un patólogo austriaco, realizó la autopsia y encontró una elongación de las amígdalas cerebelosas, mismas que junto con el bulbo raquídeo se herniaban hacia el conducto espinal a través del FM. Cinco años después, Chiari describió otros 14 casos similares, enfatizando el hecho de que el grado de hidrocefalia parecía no tener relación con la severidad de los cambios craneoespinales. Postuló entonces una teoría según la cual debería existir en estos casos un crecimiento insuficiente de los elementos óseos de la fosa posterior que, a su vez, ocasionaba la hernia caudal de las AC. En 1894, Arnold describió un niño con espina bífida quien también presentaba elongación de las AC, mismas que se encontraban desplazadas hacia el conducto cervical. Por muchos años se conoció entonces a esta entidad como la malformación de Arnold-Chiari. Sin embargo, haciendo un análisis de las aportaciones científicas de cada autor, se llegó a la conclusión de que las observaciones de Arnold sólo fueron incidentales en comparación con la amplia descripción anatómica y correlación clinicopatológica de Hans Chiari, por lo que desde 1970 se ha aceptado que el término adecuado de esta enfermedad sea el de Malformación de Chiari.<sup>8</sup>

Uno de los puntos que ha sido motivo de mayor controversia en la MCI es el grado de desplazamiento de las AC, dado que, tal y como lo pudimos confirmar en la presente serie, no se ha encontrado una correlación estricta entre esta hernia y las manifestaciones clinicoradiológicas.<sup>9,10</sup> La discusión inicia con la determinación de la posición normal de las AC; sin embargo, aún en la actualidad, no hay un patrón definido para ello. Si bien se acepta tradicionalmente que deben estar entre 2 y 5 mm por debajo del borde del FM,<sup>11,12</sup> su posición puede

## Cuadro VI. Resultados quirúrgicos en otras manifestaciones

Signo/Síntoma	No. total	Resultado post-operatorio		
		Mejor	Igual	Peor
Dolor retro-ocular	14	11	3	0
Tinnitus	12	7	5	0
Alteraciones visuales	10	2	7	1
Hipoacusia	9	0	8	1
Diplopia	8	2	6	0
Parestesia facial	8	2	6	0
Palpitaciones	6	0	6	0
Papiledema	2	1	1	0

variar con la edad.<sup>13</sup> Por otro lado, se han descrito pacientes asintomáticos con hernia de amígdalas entre 7 y 25 mm,<sup>14</sup> así como pacientes con síndrome clínico de MCI pero sin evidencia radiológica de hernia de AC, lo que se ha denominado malformación de Chiari de tipo cero.<sup>15</sup> Con todas estas descripciones se puede concluir que los criterios radiológicos respecto al grado de hernia de AC en la MCI no son absolutos y que las indicaciones de manejo quirúrgico tendrán que tomarse con base en un análisis objetivo de todo el contexto clinicopatológico.<sup>16</sup>

La MCI se ha asociado a SM en 30 a 70% de los casos.<sup>17</sup> Durante el periodo de estudio de la presente serie, tuvimos la oportunidad de atender a 72 pacientes con imágenes radiológicas sugestivas de MCI pero sin SM, lo que significa que encontramos la dilatación medular en el 67% de los pacientes y que está de acuerdo con lo publicado. Son tres las teorías que se han postulado para explicar la presencia de la SM en estos pacientes. Dos de ellas, la hidrodinámica o de Gardner<sup>18</sup> y la de la disociación de la presión craneoespinal o de Williams,<sup>19</sup> establecen que debe existir una comunicación entre el cuarto ventrículo y la cavidad medular que no se ha encontrado en la mayoría de los pacientes. Sin embargo, la teoría más aceptada en la actualidad es la de Oldfield<sup>20</sup> según la cual las AC herniadas, independientemente del grado, funcionan como pistones que en cada latido cardíaco impulsan el LCR del espacio subaracnoideo espinal hacia el interior de la médula a través de los espacios perivasculares de Virchow-Robin, lo que genera la dilatación, hallazgo que ha sido apoyado mediante la RM dinámica.

En la presente serie, encontramos una mayor frecuencia en el sexo femenino, con una relación mujer/hombre de 1.6/1.0, lo que concuerda con otras series similares.<sup>3,7,17</sup> Se ha observado que esta predominancia en mujeres es aún más acentuada cuando la MCI no se encuentra asociada a SM, con una relación de 3 a 1. Respecto al cuadro clínico, es innegable que, tal y como pudimos confirmarlo, el dolor es el síntoma cardinal,<sup>2,21</sup> el cual, sin embargo, al ser un dato inespecífico, ocasiona que los pacientes no sean diagnosticados tempranamente. Las manifestaciones cerebelosas también ocuparon un lugar preponderante, pero la mayoría de ellas, como el vértigo y la pérdida del equilibrio también son subjetivas e inespecíficas, lo que contribuye a retrasar el diagnóstico. Las manifestaciones más serias que obligaban a los pacientes a solicitar atención médica, tales como la

afección de los nervios craneales, la incoordinación motora y la ataxia, son las que aparecen más tardíamente, lo cual está de acuerdo con lo encontrado por otros autores.<sup>2,6</sup>

Como en otras publicaciones,<sup>6,22</sup> notamos que los signos y síntomas secundarios a la SM estuvieron sobretodo relacionados con afección de las vías motoras más que de las sensitivas. De hecho, la disociación termoalgésica, hallazgo considerado como característico en los libros de texto clásicos de exploración neurológica, se encontró solamente en 25 de nuestros 48 pacientes. Finalmente, no tenemos una explicación objetiva para las manifestaciones clínicas del grupo misceláneo. Si bien es cierto que el hecho de que la mayoría de ellas no presentara modificación alguna con el tratamiento quirúrgico pudiera hacernos pensar que, quizá, algunos de los pacientes tenían otra afección neurológica concomitante no diagnosticada; también es cierto que dichas manifestaciones se estabilizaron después de la cirugía lo cual hace que la duda persista.

Nuestros hallazgos radiológicos fueron similares a otros,<sup>7,23</sup> donde el común denominador fue la gran variabilidad tanto en el grado de hernia de AC como en el tamaño de la SM. Es de llamar la atención la falta de correlación clinicoradiológica en cada paciente; de hecho no fue raro encontrar pacientes con marcada hernia amigdalina y grandes cavidades medulares asociadas a mínimas manifestaciones neurológicas o viceversa.

Como ya se ha mencionado, el manejo de la MCI es controvertido, debido a las numerosas opciones quirúrgicas que se han propuesto, la mayoría de ellas con buenos resultados. El debate empieza desde la indicación quirúrgica, dado que se han descrito pacientes con MCI y siringomielia totalmente asintomáticos, que se han observado durante largos periodos sin mostrar signos de progresión radiológica o de deterioro neurológico;<sup>24</sup> asimismo, existen también casos anecdóticos de resolución espontánea.<sup>25,26</sup> Sin embargo, dado que los procedimientos quirúrgicos actuales representan bajo riesgo, en general se consideran candidatos a cirugía a los pacientes con MCI y SM con síntomas relacionados, independientemente del grado de hernia de AC, o bien a los pacientes asintomáticos cuya cavidad medular sea igual o superior al 50% del diámetro transversal de la médula espinal.<sup>2,3,10,20,21</sup>

El siguiente punto de controversia es definir el procedimiento quirúrgico ideal, cosa que, hasta el momento, no se ha logrado; pero considerando que la explicación fisiopatológica más aceptada en la génesis de esta afección es la presencia de un subdesarrollo de la fosa posterior,<sup>17</sup> pocos autores dudan de que esto sea lo que deba ser tratado inicialmente. Por ello, la craneotomía occipital o descompresión de la fosa posterior (DFP) combinado con una laminectomía de C1 (LC1) es el procedimiento que ocupa un lugar preponderante.<sup>27</sup> Existen múltiples variantes de este procedimiento, pero el más simple de todos es efectuarlo tal y como fue descrito en el presente artículo. Ciertos autores mencionan que la sola craneotomía es suficiente para normalizar en estos casos la circulación del LCR;<sup>27</sup> el problema es que, para estar seguros de la descompresión y restitución de la dinámica del LCR, es indispensable contar con ultrasonido transoperatorio. Por otro lado, Nakamura<sup>28</sup> ha demostrado la presencia de bandas fibrosas, de calcificaciones y de nódulos hialinos en la dura-

madre de la UCV en los pacientes con MCI, lo que explica el motivo por el cual la DFP + LC1 por sí sola no es suficiente para normalizar la circulación del LCR en la mayoría de los casos. Por lo anterior, decidimos efectuar en nuestros pacientes no solamente esta descompresión, sino ampliar además la duramadre de la UCV mediante una plastía y manipular las AC, asegurando en mayor medida la restauración de la circulación del LCR.

Respecto al manejo de la duramadre, se han propuesto múltiples variantes desde realizar incisiones en su capa externa únicamente,<sup>29</sup> reseca por completo esta capa externa<sup>30</sup> o seccionar la duramadre en su espesor total para dejarla abierta.<sup>22</sup> Todos estos procedimientos tienen la finalidad de ampliar aún más la fosa posterior de lo que la descompresión ósea provee, pero con el riesgo obvio de generar una fístula de LCR. Por ello, estamos de acuerdo con otros autores que pregonan que lo mejor es realizar una plastía de la duramadre en su espesor total.<sup>4,27</sup> Para efectuarla, se han empleado como injertos numerosos materiales tanto biológicos como sintéticos. La ventaja de utilizar la fascia es que se puede obtener un tejido de excelente calidad, sin riesgo de rechazo y con dimensiones suficientes para lograr la expansión dural requerida, teniendo como principal desventaja la necesidad de realizar otra incisión en el muslo. Por eso, la tendencia actual es al empleo, con mayor frecuencia, de sustitutos duros sintéticos que presentan una gran seguridad, son bien tolerados y evitan el efectuar otras incisiones,<sup>31</sup> hechos que pudimos constatar en 10 de nuestros pacientes.

En muchos de los casos de MCI asociada a SM se ha observado que, la DFP + LC1 aunada a duroplastía no reestablece por completo la circulación de LCR.<sup>27,32</sup> Como esto no se puede saber con certeza durante el procedimiento aún cuando se cuenta con ultrasonido transoperatorio, se ha propuesto efectuar, de manera rutinaria, una manipulación intradural.<sup>33</sup> El procedimiento más simple es la disección de adherencias aracnoideas; sin embargo, el problema persiste dado que es virtualmente imposible saber, durante la cirugía, en qué momento dichas adherencias han sido lo suficientemente liberadas. Por este motivo, otros autores han propuesto la resección completa de las AC<sup>34</sup> que, si bien es un procedimiento muy efectivo para reestablecer la circulación de LCR, también es la principal causa de severas complicaciones quirúrgicas que puede ocasionar, no solamente daño neurológico irreversible, sino incluso la muerte debida a una lesión vascular.<sup>3</sup> Por estas razones, consideramos que una postura intermedia es la más viable ya que permite restaurar la circulación de LCR y, al mismo tiempo, no representa un mayor riesgo para los pacientes. La reducción del tamaño de las AC mediante coagulación bipolar cumple cabalmente con estos objetivos. Como pudimos observar en nuestra serie, fue posible, mediante este método, elevar las AC en el 92% de los pacientes y reducir así el tamaño de la SM en forma satisfactoria; los únicos pacientes en que no se logró fueron aquellos que presentaban el mayor descenso de las amígdalas o una marcada adherencia aracnoidea. Con base en nuestros resultados, podemos recomendar este procedimiento en la gran mayoría de los casos, exceptuando aquellos que presentan un grado IV de descenso amigdalino, o bien un grado III con

una membrana aracnoidea no favorable cuando la resección cuidadosa de las AC se vuelve necesaria.

Para el manejo específico de la SM se ha propuesto también el drenaje directo de la cavidad ya sea hacia el peritoneo, la pleura o, el más recomendado, hacia el espacio subaracnoideo espinal.<sup>35,36</sup> Si bien es un procedimiento efectivo para reducir el diámetro del *sirinix*, han sido informadas también complicaciones, algunas de ellas graves, tales como daño a la médula espinal,<sup>37</sup> obstrucción e infección,<sup>38</sup> drenaje insuficiente debido a tabiques intracavitarios,<sup>39</sup> aracnoiditis<sup>33</sup> o hiperdrenaje.<sup>39</sup> El punto central es que esta medida no corrige la compresión en el foramen magno por lo que la sintomatología por la hernia de AC persiste. En la actualidad, se han realizado modificaciones técnicas al drenaje subaracnoideo de la cavidad siringomiélica,<sup>40</sup> volviéndolo un procedimiento más seguro, razón por la cual la mayoría de los autores están de acuerdo en prescribirlo en casos de SM persistente cuando la descompresión de la UCV y la manipulación amigdalina han fallado.

Los resultados clínicos obtenidos en la presente serie, así como el riesgo de complicaciones son consistentes con otras series similares que cuentan con un mayor apoyo tecnológico y que aplican procedimientos diferentes, algunos de ellos más riesgosos.<sup>2,3,7,17</sup> Similar a ellos, en nuestra serie fue posible establecer que en el manejo quirúrgico de la MCI asociada a SM, los signos y síntomas secundarios a la hernia de AC fueron los que presentaron un mejor pronóstico, a diferencia de los secundarios a SM, donde el éxito se definió casi exclusivamente en detener la evolución del padecimiento. Se ha postulado que las manifestaciones medulares casi no mejoran en estos pacientes debido a la presencia del *sirinix* que ocasiona una cicatriz glial y, por ende, un daño estructural permanente en la médula espinal, hecho que explicaría por qué la afección neurológica es irreversible, aún y cuando se logre una reducción importante en las dimensiones de esta dilatación.<sup>4</sup>

## Referencias

- Hadley DM. The Chiari malformations. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2002;72:38-40.
- Dones J, De Jesús O, Colen CB, Toledo MM, Delgado M. Clinical outcomes in patients with Chiari I malformation: a review of 27 cases. *Surg Neurol* 2003;60:142-148.
- Alzate JC, Kothbauer KF, Jallo GI, Epstein FJ. Treatment of Chiari type I malformation in patients with and without syringomyelia: a consecutive series of 66 cases. *Neurosurg Focus* 2001;11:1-9.
- Blagodatsky MD, Larionov SN, Alexandrov YA, Velm AI. Surgical treatment of Chiari I Malformations with or without syringomyelia. *Acta Neurochir (Wien)* 1999;41:963-968.
- Bradie B, Mendoza D, Batzdorf U. Posterior fossa volume and response to suboccipital decompression in patients with Chiari I malformation. *Neurosurgery* 1995;37:214-218.
- Dyste GN, Menezes AH, VanGilder JC. Symptomatic Chiari malformations. An analysis of presentation, management, and long term outcome. *J Neurosurg* 1989;71:159-168.
- Sindou M, Chavez-Machuca J, Hashish H. Cranio-Cervical decompression for Chiari Type I-Malformation, adding extreme lateral foramen magnum opening and expansile duroplasty with arachnoid preservation. Technique and long-term functional results in 44 consecutive adult cases – comparison with literature data. *Acta Neurochir (Wien)* 2002;144:1005-1019.
- Bejjani G. Definition of adult Chiari malformation: a brief historical overview. *Neurosurg Focus* 2001;11:1-8.
- Guinto G, Zamorano C, Domínguez F, Sandoval B, Villasana O, Ortiz A. Chiari I malformation: part I. *Contemporary Neurosurgery* 2004;26:1-8.
- Alden TD, Ojemann JG, Park TS. Surgical treatment of Chiari I malformation: indications and approaches. *Neurosurg Focus* 2001;11:1-5.
- Abouzeid AO, Sartor K, Geyer CA, Gado MH. Position of cerebellar tonsils in the normal population and in patients with Chiari malformation: a quantitative approach with MR imaging. *J Comput Assist Tomogr* 1985;9:1033-1036.
- Barkovich AJ, Wippold FJ, Sherman JL, Citrin CM. Significance of cerebellar tonsillar position on MR. *Am J Neuroradiol* 1986;7:795-799.
- Mikulis DJ, Diaz O, Eglin TK, Sanchez R. Variance of the position of the cerebellar tonsils with age: preliminary report. *Radiology* 1992;183:725-728.
- Meadows J, Kraut M, Guarnieri M, Haroun RI, Carson BS. Asymptomatic Chiari type I malformations identified on magnetic resonance imaging. *J Neurosurg* 2000;92:920-926.
- Iskandar BJ, Hedlund GL, Grabb PA, Oakes WJ. The resolution of syringomyelia without hindbrain herniation after posterior fossa decompression. *J Neurosurg* 1998;89:212-216.
- Stovner LJ, Rinck P. Syringomyelia in Chiari malformation: relation to extent of cerebellar tissue herniation. *Neurosurgery* 1992;31:913-917.
- Milhorat T, Chou M, Trinidad E, Kula R, Mandell M, Wolpert C, et al. Chiari I Malformation redefined: clinical and radiographic findings for 364 symptomatic patients. *Neurosurgery* 1999;44:1005-1017.
- Gardner WJ, Angel J. The mechanism of syringomyelia and its surgical correction. *Clin Neurosurg* 1958;6:131-140.
- Williams B. Pathogenesis of syringomyelia. *Acta Neurochir (Wien)* 1993;123:159-165.
- Oldfield EH, Muraszko K, Shawker TH, Patronas NJ. Pathophysiology of syringomyelia associated with Chiari I malformation of the cerebellar tonsils. Implications for diagnosis and treatment. *J Neurosurg* 1994;80:3-15.
- Bindal AK, Dunsker SB, Tew JM. Chiari I malformation: Classification and management. *Neurosurgery* 1995;37:1069-1074.
- Logue V, Edwards MR. Syringomyelia and its surgical treatment—an analysis of 75 patients. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1981;44:273-284.
- Elster AD, Chen MYM. Chiari I malformations: clinical and radiological re-appraisal. *Radiology* 1992;183:347-353.
- Nishizawa S, Yokoyama T, Yokota N, Tokuyama T, Ohta S. Incidentally identified syringomyelia associated with Chiari I Malformations: Is early interventional surgery necessary? *Neurosurgery* 2001;49:637-641.
- Sun JCL, Steinbok P, Cochrane DD. Spontaneous resolution and recurrence of a Chiari I malformation and associated syringomyelia. Case report. *J Neurosurg (Spine 2)* 2000;92:207-210.
- Kiekamp J, Iaconetta G, Samii M. Spontaneous resolution of Chiari I malformation and syringomyelia: case report and review of the literature. *Neurosurgery* 2001;48:664-667.
- Munshi I, Frim D, Stine-Reyes R, Weir BKA, Hekmatpanah J, Brown F. Effects of posterior fossa decompression with and without duraplasty on Chiari malformation-associated Hydromyelia. *Neurosurgery* 2000;46:1384-1390.
- Nakamura N, Iwasaki Y, Hida K, Abe H, Fujioka Y, Nagashima K. Dural band pathology in syringomyelia with Chiari type I malformation. *Neuropathology* 2000;20:38-43.
- Gambardella G, Caruso G, Caffo M, Germano A, La Rosa G, Tomasello F. Transverse microincisions of the outer layer of the dura mater combined with foramen magnum decompression as treatment for syringomyelia with Chiari I Malformation. *Acta Neurochir (Wien)* 1998;140:134-139.
- Isu T, Sasaki H, Takamura H, Kobayashi N. Foramen magnum decompression with removal of the outer layer of the dura as treatment for syringomyelia occurring with Chiari I malformation. *Neurosurgery* 1993;33:845-850.
- Boop FA, Chadduck WM. Silastic duraplasty in pediatric patients. *Neurosurgery* 1991;29:785-788.
- Blagodatsky MD, Larionov SN. Surgical treatment of "hindbrain related" syringomyelia: long term results. *Acta Neurochir (Wien)* 1993;123:209-210.
- Kiekamp J, Batzdorf U, Samii M, Bothe HW. The surgical treatment of Chiari malformation. *Acta Neurochir (Wien)* 1996;138:788-801.
- Guyotat J, Bret P, Jouanneau E, Ricci AC, Lapras C. Syringomyelia associated with type I Chiari Malformation. A 21-year retrospective study on 75 cases treated by foramen magnum decompression with a special emphasis on the value of tonsils resection. *Acta Neurochir (Wien)* 1998;140:745-754.
- Hida K, Iwasaki Y, Koyanagi I, Sawamura Y, Abe H. Surgical indication and results of foramen magnum decompression versus syringosubarachnoid shunting for syringomyelia associated with Chiari I malformation. *Neurosurgery* 1995;37:673-679.
- Isu T, Iwasaki Y, Akino M, Abe H. Syringosubarachnoid shunt for syringomyelia associated with Chiari malformation (type I). *Acta Neurochir (Wien)* 1990;107:152-160.
- Fujii K, Natori Y, Nakagahi H, Fukui M. Management of syringomyelia associated with Chiari malformation: comparative study of syrinx size and symptoms by magnetic resonance imaging. *Surg Neurol* 1991;36:281-285.
- Widemayer H, Godde G. Problems in operative treatment of syringomyelia. *Acta Neurochir (Wien)* 1993;123:207-209.
- Sgouros S, Williams B. A critical appraisal of drainage in syringomyelia. *J Neurosurg* 1985;82:1-10.
- Iwasaki Y, Hida K, Koyanagi I, Abe H. Reevaluation of syringosubarachnoid shunt for syringomyelia with Chiari Malformation. *Neurosurgery* 2000;46:407-413.