

FILUM SYSTEM® BIBLIOGRAPHY

FILUM SYSTEM®

Dr. Miguel B. Royo Salvador

FILUM SYSTEM®

BIBLIOGRAPHY



FILUM SYSTEM®

Dr. Miguel B. Royo Salvador

Agradecimientos

Quiero expresar mi agradecimiento a todos los que me ayudaron en las publicaciones, en primer lugar al Prof. Dr. Josep Maria Domènech, por su apoyo incondicional desde 1975, que dio el primer impulso para iniciar la investigación y más tarde al Dr. Joan Solé Llenas, como director de mi tesis doctoral, “Aportación a la etiología de lairingomielia” 1992, fundamento teórico de todo lo referido en el Filum System®.

Al Dr. Sancho, Dr. Morgenstern y Dr. Fiallos que me ayudaron en la confección de la tesis doctoral.

Al Dr. González-Adrio que aportó en 1993, el primer paciente afecto de siringomielia idiopática, para ser intervenido mediante la sección del filum terminale. Y a todos los médicos que confiaron en mí para tratar a los primeros veinte pacientes afectados de la “Enfermedad del Filum” y la patología vertebral que a veces se asocia.

Dr. M.B. Royo Salvador

Barcelona, Marzo de 2014

Acknowledgements

I would like to express my gratitude to everyone who helped me with the publications, first and foremost to Prof. Dr. Josep Maria Domènech, for his unconditional support since 1975, who gave the first impulse to start the investigation and later on to Dr. Joan Solé Llenas, as the supervisor of my doctoral thesis “Contribution to the etiology of syringomyelia” 1992, theoretical foundation for everything conveyed in the Filum System®.

To Dr. Sancho, Dr. Morgenstern and Dr. Fiallos, who assisted me in drafting the doctoral thesis.

To Dr. González-Adrio, who in 1993 brought a first patient affected by idiopathic syringomyelia to me to undergo surgery by means of the sectioning of the filum terminale. And to all the doctors who trusted me to treat the first twenty patients suffering from the “Filum Disease” and the vertebral pathology that it is sometimes associated with.

Dr. M.B. Royo Salvador

Barcelona, March 2014

Índice

Introducción/Introduction	7
----------------------------------	----------

Publicaciones/Publications	11
-----------------------------------	-----------

1. Siringomielia, escoliosis y malformación de Arnold-Chiari idiopáticas. Etiología común. / Syringomyelia, scoliosis and idiopathic Arnold-Chiari malformations: a common etiology

Royo-Salvador MB. Rev Neurol. 1996 Aug;24(132):937-59. Review. **11**

2. Platibasia, impresión basilar, retroceso odontoideo, y kinking del tronco cerebral, etiología común con la siringomielia, escoliosis y malformación de Arnold-Chiari idiopáticas / Platybasia, basilar groove, odontoid process and kinking of the brainstem: a common etiology with idiopathic syringomyelia, scoliosis and Chiari malformations

Royo-Salvador MB. Rev Neurol. 1996 Oct;24(134):1241-50 **36**

3. Nuevo tratamiento quirúrgico para la siringomielia, la escoliosis, la malformación de Arnold-Chiari, el kinking del tronco cerebral, el retroceso odontoideo, la impresión basilar y la platibasia idiopáticas. / A new surgical treatment for syringomyelia, scoliosis, Arnold-Chiari malformation, kinking of the brainstem, odontoid recess, idiopathic basilar impression and platybasia

Royo-Salvador MB. Rev Neurol. 1997 Apr;25(140):523-30 **48**

4. Resultados de la sección del filum terminale en 20 pacientes afectados de siringomielia, escoliosis y malformación de Chiari / Results of the section of the filum terminale in 20 patients with siringomyelia, scoliosis and Chiari malformation.

Royo-Salvador MB, Sole-Llenas J, Domenech JM, Gonzalez-Adrio R. Acta Neurochir (Wien). 2005 May;147(5):515-23; discussion 523 58

5. Sobre la etología y tratamiento del complejo Chiari I/siringomielia. / Etiology and treatment of Chair I/siringomyelia

Royo-Salvador MB. Rev Neurol. 1999 Jun 16-30;28(12):1218 69

6. The etiology of the Chiari I/siringomyelia complex. / The etiology of the Chiari I/siringomyelia complex

Royo-Salvador MB. Neurologia. 1999 Oct;14(8):415-8 72

7. En relación a la clasificación y etiología de la malformación de Chiari. / Relating to classification and etiology of Chiari I malformation.

Royo-Salvador MB. Magn Reson Imaging. 1999 Nov;17(9):1403 77

8. En relación con la malformación de Chiari e hidrosiringomielia. / On the relationship between Chiari malformations and hydrosyringomyelia.
- Royo-Salvador MB. Rev Neurol. 1999 Aug 16-31;29(4): 389-90 80*
9. Escoliosis "seudo" idiopática en siringomielia / "Pseudo" idiopathic scoliosis in syringomyelia.
- Royo-Salvador MB. Eur Spine J. 1999;8(5):421 84*
10. Referring to the posterior fossa craniectomy and tonsillar resection in order to treat Chiari I malformation with syringomyelia.
- Royo-Salvador MB. Acta Neurochir (Wien). 1999;141(9): 1020-1 87*
11. A propósito de la tonsilectomía en el tratamiento de la malformación de Chiari con siringomielia / À propos de la tonsillectomie dans le traitement de la malformation de Chiari I avec syringomyélie
- Royo-Salvador MB. Neurochirurgie. 1999 Nov;45(4):338-9 91*

12. Paranglioma de la cauda equina / Paraganglioma of the cauda equina.

Ugarte Elola AC, Hernández i Vidal A, Viladot i Pericé R, Royo i Salvador M, Pou i Serradell A. Neurologia.Feb;8(2):73-7.1993 95

13. Hernia discal lumbar en el ámbito laboral. Resultado de un análisis retrospectivo de una serie de 189 pacientes consecutivos. / Hernia of the lumbar discs in persons at work. Results of a retrospective analysis of a series of 189 consecutive patients.

M.B. Royo-Salvador, C. Sabaté, A. Monteiro, A. Gil, R. Ruiz, J. Querolt, R. Morgenstern. Rev Neurol 1998; 27(158): 574-576 102

Tesis doctoral/Doctoral thesis..... 107

Aportación a la etiología de lairingomielia / Contribution to the etiology of syringomyelia.

Miguel B. Royo Salvador. 1992. Universidad Autónoma de Barcelona.

Introducción

Esta recopilación bibliográfica “Filum System® Bibliografía”, es el resultado de mis investigaciones en relación a un nuevo concepto “la Enfermedad del filum” y de un nuevo “síndrome Neuro-Cráneo-Vertebral”, formando parte de la descripción de un nuevo método, el “Filum System®”, con doce protocolos, que son directrices profesionales para diagnosticar, tratar y controlar las enfermedades incluidas en la “Enfermedad del Filum” (síndrome de Arnold-Chiari I, Siringomielia y Escoliosis idiopáticas, Platibasia, Impresión Basilar, Retroceso odontoideo, Angulación del tronco cerebral y otras que las induce o favorece). En el cuarto protocolo se describe una nueva técnica quirúrgica mínimamente invasiva para la sección del filum terminale.

Los dos primeros artículos de 1996, suponen la descripción del nuevo concepto de enfermedad a raíz de lo encontrado en la tesis doctoral “Aportación a la etiología de la siringomielia”. Suponiendo la base teórica de la demostración que las enfermedades síndrome de Arnold-Chiari, Siringomielia y Escoliosis idiopáticas, Platibasia, Impresión Basilar, Retroceso odontoideo y Angulación del tronco cerebral tienen una misma etiología, por lo que se les puede considerar facetas de una misma enfermedad, la “Enfermedad del filum”. Esta conclusión permite tratar a esas enfermedades que la componen mediante un mismo tratamiento, la sección del filum terminale.

Al año siguiente publiqué los buenos resultados a corto plazo, de los primeros cinco casos afectos de síndrome de Arnold-Chiari, Siringomielia y Escoliosis idiopáticas tratados con la sección del filum terminale, mediante una nueva vía de abordaje quirúrgico intradural mínimamente invasivo a través el hueso sacro. Confirmando las conclusiones de 20 años de investigación previa.

En el cuarto artículo del 2004, se detallan los resultados clínicos a largo plazo de veinte pacientes afectos de síndrome de Arnold-Chiari, Siringomielia y Escoliosis idiopáticas tratados con la sección intradural sacra del filum terminale con técnica mínimamente invasiva, mejorando el pronóstico con un índice de mortalidad nulo y mínimo en complicaciones hasta la actualidad.

Los seis artículos siguientes, del quinto al onceavo, son cartas al director o editor en relación a las enfermedades que componen “La enfermedad del filum”.

El treceavo artículo describe el sesenta y sieteavo caso registrado en toda la bibliografía de paraganglioma de la región del filum terminale, que puede estar relacionado con el síndrome Neuro-Cráneo-Vertebral de origen tumoral, y puede confundirse clínicamente con el síndrome Neuro-Cráneo-Vertebral de origen congénito ó Enfermedad del filum.

El catorceavo artículo aporta la pauta de tratamiento quirúrgico en la hernia discal en el ámbito laboral, donde se aplican técnicas percutáneas (nucleotomía percutánea manual) y quirúrgicas mínimamente invasivas

(discectomía lumbar por abordaje interlaminar), evitando las artrodesis vertebrales.

Consiguiendo los mejores resultados comparados con el resto de la bibliografía. La aportación de la discectomía lumbar por abordaje interlaminar es aplicable a la patología vertebral lumbar, que frecuentemente acompaña a la “Enfermedad del filum”, pudiendo ser entre sí, factores etiológicos.

Al final se aporta la tesis “Aportación a la etiología de la siringomielia” de 1992. Se inició a mediados de los años setenta motivado por el empeoramiento clínico tras la aplicación de tratamientos convencionales, inspirados en la teoría hidrodinámica, en pacientes afectos de síndrome de Arnold Chiari I y Siringomielia idiopática, mediante la craneotomía suboccipital, obstrucción del óbex y derivación del syrinx.

Se propuso una causa parecida para estas enfermedades a la del síndrome de Arnold Chiari II, donde se presentan las mismas enfermedades pero relacionadas con una tracción medular secundaria a una fijación medular por una malformación, espina bífida, mielomeningocele u otros.

Para demostrar la existencia de una tracción medular no visible por las exploraciones complementarias, se obtuvo en un grupo de 55 casos afectos de siringomielia idiopática, un 78,21 % el nivel del cono medular más bajo de lo normal, comparado con 50 casos de un grupo control.

Además se observó una asociación del 96,54 % de las Siringomielia idiopáticas con algún grado de descenso de las amígdalas cerebelosas y en un 74,07 % de los casos de Siringomielia idiopática con cono bajo iban asociados a Escoliosis idiopática.

Todos los resultados inducen a considerar la existencia de una fuerza de tracción medular como responsable de la Siringomielia idiopática y a la vez responsable del descenso de las amígdalas cerebelosas, síndrome de Arnold Chiari I, y la Escoliosis idiopática.

M.B. Royo Salvador

Introduction

The bibliographic collection “Filum System® Bibliography” is the result of my research concerning a new concept, the “Filum Disease”, and a new “Neuro-Cranio-Vertebral Syndrome”, which are both part of the description of a new method, the “Filum System®”. This method is made up of twelve protocols that are professional guidelines for diagnosing, treating and controlling the diseases comprised within the “Filum Disease” (Arnold Chiari I Syndrome, idiopathic Syringomyelia, idiopathic Scoliosis, Platybasia, Basilar Impression, Retrocessed Odontoid and Angulation of the Brain Stem and others that induce or advantage them). In the fourth protocol, we describe a new minimally invasive surgical technique for the sectioning of the filum terminale.

The first two articles of 1996 constituted the description of the new disease concept in the wake of the findings from my doctoral thesis, “Contribution to the etiology of syringomyelia”. It represents the theoretical basis of the demonstration that the diseases Arnold Chiari I Syndrome, idiopathic Syringomyelia, idiopathic Scoliosis, Platybasia, Basilar Impression, Retroflexed Odontoid and Angulation of the Brain Stem have the same etiology, and can therefore be considered as facets of the same disease, the “Filum Disease”. This conclusion allows us to treat the conditions comprised within the Filum Disease with the same treatment: the Sectioning of the Filum Terminale.

The following year, I published the positive short-term outcomes of the first five cases affected by Arnold Chiari I Syndrome, idiopathic Syringomyelia and idiopathic Scoliosis and treated with the Sectioning of the Filum Terminale by the use of a new intradural surgical approach by means of a minimally invasive technique through the sacrum bone. The outcomes confirm the conclusions reached in 20 years of previous research.

In the fourth article of 2004, we describe the long-term clinical outcomes from 20 patients affected by Arnold Chiari I Syndrome, idiopathic Syringomyelia and idiopathic Scoliosis, treated with the intradural Sectioning of the Filum Terminale in the sacrum area by the use of a minimally invasive technique. The technique improves the prognosis with a nil mortality rate and barely any complications up to date.

The following six articles, from the fifth to the eleventh, are letters to directors or editors regarding the diseases that make up the “Filum Disease”.

The thirteenth article describes the 67th case recorded throughout the bibliography concerned with paragangliomas of the filum terminale region; it may be related to the Neuro-Cranio-Vertebral Syndrome of tumorous origin, and it can clinically be mistaken for a Neuro-Cranio-Vertebral Syndrome of congenital origin or the Filum Disease.

The fourteenth article provides the guideline for surgical treatment of disc herniations related to the workplace, where percutaneous techniques are

applied (manual percutaneous nucleotomy) as well as minimally invasive surgical ones (lumbar discectomy via interlaminar approach), thus avoiding vertebral arthrodesis. Having obtained the best results compared to the rest of the bibliography, the contribution of the lumbar discectomy via interlaminar approach is applicable to the lumbar spine pathology that frequently accompanies the Filum Disease, possibly being between them etiological factors.

At the end, we provide the thesis "Contribution to the etiology of syringomyelia" of 1992. It was started in the mid-seventies prompted by the clinical deterioration following the application of conventional treatments by means of sub-occipital craniectomy, occlusion of the obex and shunting the syrinx, inspired by the hydrodynamics theory, in patients affected by the Arnold Chiari I Syndrome and idiopathic Scoliosis.

A cause similar to that of the Arnold Chiari II syndrome has been proposed for these diseases, where the same diseases are manifest but related to cord traction secondary to spinal cord adhesion due to a malformation, spina bifida, myelomeningocele or others.

In order to prove the existence of cord traction that is not visible in neuroimaging, out of a group of 55 cases affected by idiopathic syringomyelia, in 78.21% the position of the conus medullaris was found lower than normal in comparison to a control group of 50 cases.

Furthermore, we observed an association with some degree of descent of the cerebellar tonsils in 96.54% of the idiopathic syringomyelias, and in 74.07% of cases of idiopathic Syringomyelia with a low conus medullaris with idiopathic Scoliosis.

All results lead to consider the existence of a cord traction force as responsible of idiopathic Syringomyelia and at once responsible for the descent of the cerebellar tonsils, Arnold Chiari I syndrome, and idiopathic Scoliosis.

M.B. Royo Salvador

1.

Siringomielia, escoliosis y malformación de Arnold-Chiari idiopáticas. Etiología común

M.B. Royo-Salvador

Rev Neurol. 1996 Aug;24(132):937-59. Review.

Resumen. Introducción. Se recogen las teorías etiopatogénicas más significativas de la siringomielia idiopática (SMI), de la escoliosis idiopática (ESCID) y la malformación de Arnold-Chiari (ARCH). Se expone una nueva teoría etiopatogénica común a la SMI, la ESCID y la ARCH; su confirmación depende de una posición anormalmente baja del cono medular (CM) en los pacientes afectados de SMI. Material y método. De una muestra de 292 pacientes afectados de siringomielia (SM), se extraen 231 pacientes afectados de SMI, y de éstos 55 pacientes afectados de SMI, en los que se puede precisar el nivel del cono medular (NCM), además de otros valores referidos a la SMI, la ESCID y la ARCH; mediante resonancia nuclear magnética (RM), se precisa la posición del cono medular en 50 pacientes no afectados de SM, ESCID y ARCH con RM cervical y lumbar. Resultados. El 96,54% de los afectados de SMI presentan algún tipo de descenso de las amígdalas cerebelosas. El 72,97% de las SMI van acompañadas de ESCID. El 74,07% de los pacientes que se visualiza el cono medular tienen escoliosis y una posición baja del cono medular. El 6% del grupo control tienen cono medular a nivel del cuerpo de L1, mientras que el 84,21% de los pacientes afectados de SMI presentan imagen parcial o total del cono medular a ese nivel, confirmándose la existencia, en estos pacientes, la posición más baja de lo normal del cono medular. Conclusión. La posición más baja del cono medular en la SMI y su estrecha relación con la ARCH y la ESCID hacen muy verosímil la posibilidad de compartir entre ellas el mismo mecanismo etiopatogénico: una anormal asincronía de crecimiento entre el neuroeje y el neurorraquis, constituyendo una enfermedad con entidad propia que se expresa con diferentes expresiones sindrómicas.

1.

Syringomyelia, scoliosis and idiopathic Arnold-Chiari malformations: a common etiology

M.B. Royo-Salvador

Rev Neurol. 1996 Aug;24(132):937-59. Review.

Summary. Introduction. *The major theories of the pathogenesis of idiopathic syringomyelia (SMI), idiopathic scoliosis (ESCID) and the Arnold-Chiari malformation (ARCH) are reviewed. A new theory involving a common pathology for SMI, ESCID and ARCH is proposed. Its confirmation depends on the presence of an abnormally low position of the conus medullaris (CM) in patients with SMI.* Material and method. *Of 292 patients with syringomyelia (SM), 231 patients with SMI were selected, and 55 of these were chosen in whom the level of the conus medullaris (NCM) could be determined, together with figures for SMI, ESCID and ARCH by magnetic resonance (RM). The position of the conus medullaris in 50 patients who did not have SM, ESCID nor ARCH on cervical and lumbar RM was determined.* Results. *96.54% of patients with SMI showed some descent of the cerebellar tonsils. 72.97% of the SMI patients also had ESCID. 74.07% of the patients in whom the conus medullaris was seen had scoliosis and a low position of the conus medullaris. 6% of the control group had a conus medullaris at the level of the body of L1, whilst 84.21% of the patients with SMI had a partial or complete image of the conus medullaris at this level. In these patients, an unusually low position of the conus medullaris was confirmed.* Conclusions. *The unusually low position of the conus medullaris in SMI and its close relationship to ARCH and ESCID make it likely that the same pathogenic mechanism is shared by them all. Abnormal asynchrony of growth of the notochord and the spinal cord gives rise to a distinct disorder which shows as different syndromes.*

Siringomielia, escoliosis y malformación de Arnold-Chiari idiopáticas. Etiología común

M.B. Royo-Salvador

Resumen. Introducción. Se recogen las teorías etiopatogénicas más significativas de la siringomielia idiopática (SMI), de la escoliosis idiopática (ESCID) y la malformación de Arnold-Chiari (ARCH). Se expone una nueva teoría etiopatogénica común a la SMI, la ESCID y la ARCH; su confirmación depende de una posición anormalmente baja del cono medular (CM) en los pacientes afectados de SMI. Material y método. De una muestra de 292 pacientes afectados de siringomielia (SM), se extraen 231 pacientes afectados de SMI, y de éstos 55 pacientes afectados de SMI, en los que se puede precisar el nivel del cono medular (NCM), además de otros valores referidos a la SMI, la ESCID y la ARCH; mediante resonancia nuclear magnética (RM), se precisa la posición del cono medular en 50 pacientes no afectados de SM, ESCID y ARCH con RM cervical y lumbar. Resultados. El 96,54% de los afectados de SMI presentan algún tipo de descenso de las amígdalas cerebelosas. El 72,97% de las SMI van acompañadas de ESCID. El 74,07% de los pacientes que se visualiza el cono medular tienen escoliosis y una posición baja del cono medular. El 6% del grupo control tienen cono medular a nivel del cuerpo de L1, mientras que el 84,21% de los pacientes afectados de SMI presentan imagen parcial o total del cono medular a ese nivel, confirmando la existencia, en estos pacientes, la posición más baja de lo normal del cono medular. Conclusión. La posición más baja del cono medular en la SMI y su estrecha relación con la ARCH y la ESCID hacen muy verosímil la posibilidad de compartir entre ellas el mismo mecanismo etiopatogénico: una anormal asincronía de crecimiento entre el neuroeje y el neurorraquis, constituyendo una enfermedad con entidad propia que se expresa con diferentes expresiones sindrómicas. [Rev Neurol (Barc) 1996; 24: 937-959]. **Palabras clave.** Siringomielia idiopática. Escoliosis idiopática. Malformación de Arnold-Chiari idiopática. Etiopatogenia.

Summary. Introduction. The major theories of the pathogenesis of idiopathic syringomyelia (SMI), idiopathic scoliosis (ESCID) and the Arnold-Chiari malformation (ARCH) are reviewed. A new theory involving a common pathology for SMI, ESCID and ARCH is proposed. Its confirmation depends on the presence of an abnormally low position of the conus medullaris (CM) in patients with SMI. Material and method. Of 292 patients with syringomyelia (SM), 231 patients with SMI were selected, and 55 of these were chosen in whom the level of the conus medullaris (NCM) could be determined, together with figures for SMI, ESCID and ARCH by magnetic resonance (RM). The position of the conus medullaris in 50 patients who did not have SM, ESCID nor ARCH on cervical and lumbar RM was determined. Results. 96.54% of patients with SMI showed some descent of the cerebellar tonsils. 72.97% of the SMI patients also had ESCID. 74.07% of the patients in whom the conus medullaris was seen had scoliosis and a low position of the conus medullaris. 6% of the control group had a conus medullaris at the level of the the body of L1, whilst 84.21% of the patients with SMI had a partial or complete image of the conus medullaris at this level. In these patients, an unusually low position of the conus medullaris was confirmed. Conclusions. The unusually low position of the conus medullaris in SMI and its close relationship to ARCH and ESCID make it likely that the same pathogenic mechanism is shared by them all. Abnormal asynchrony of growth of the notochord and the spinal cord gives rise to a distinct disorder which shows as different syndromes. [Rev Neurol (Barc) 1996; 24: 937-959].

Key words. Idiopathic syringomyelia. Idiopathic scoliosis. Idiopathic Arnold-Chiari malformation. Pathogenesis.

INTRODUCCIÓN

Malformación de Arnold Chiari (ARCH)

Arnold en 1894 [1], aportó una serie de hidrocefalias acompañadas de defectos congénitos en la región centroencefálica.

Recibido: 12.01.96. Aceptado: 28.02.96.

Jefe del Servicio de Neurocirugía. Clínica Tres Torres. Barcelona. Jefe del Servicio de Neurocirugía de Mutua Universal. Clínica Delfos. Barcelona. Jefe de la Unidad Neurovascular. Centre Cardiovascular Sant Jordi. Barcelona. Neurocirugía. Clínica Corachán. Barcelona.

Correspondencia: Dr. Miguel B. Royo Salvador. Clínica Corachán. Despacho 117-119. Pl. Gironella 4. 08017 Barcelona. E-mail: mroyo@idgrup.iber.net.com.

Agradecimientos. Al Prof. Solé Llenas por su confianza y aliento, al Dr. Capdevila por su colaboración en la localización de los casos clínicos precedentes del Centre Mèdic de Resonància de Barcelona, al Dr. Sancho, por su contribución estadística, al Prof. Dr. Rudolf Morgenstern por su contribución en la biomecánica.

ca. Algunos de estos casos diferían considerablemente entre ellos, pero tenían en común la herniación de las amígdalas cerebelosas y tejido cerebeloso en el canal cervical. En 1891 y 1896 Chiari [2,3], describe una serie similar con distorsión en la médula y tejido cerebeloso en el canal cervical. En estos casos con herniación de las amígdalas cerebelosas y alteración de la médula espinal existe una dificultad de drenaje a través del techo del IV ventrículo. Schwalbe y Gredig en 1907 [4], sugirieron que estos casos formaban una entidad propia que podría denominarse malformación de Arnold-Chiari (ARCH).

La frecuente asociación de la ARCH con mielosquisis y su interrelación causal se ha postulado en diversos trabajos, como los publicados por Penfield y Coburn en 1938 [5] y Lichtenstein en 1942 [6]. Es bien conocido que, durante el trimestre central de la gestación, la columna vertebral crece más rápidamente que la médula espinal, mencionado por Kunimoto (1918), Streeter (1919), Patten (1953) [7-9]. Los

pacientes con mielosquias sufren una tracción anormal que infiere en la médula y cerebelo un desplazamiento a través del foramen magnum, siendo ésta una explicación mecánica plausible para la génesis de la ARCH. La viabilidad de esta explicación la corroboran buen número de autores según Barry (1957) [10]: Adams (1941), Ask (1946), List (1941), Ogryzlo (1942) y Parker (1937).

Otros autores abogan por una teoría morfogenética como: Peach [11], Marín-Padilla [12], Brocklehurst [13], y Caviness [14], en un intento de explicar el mecanismo mediante el cual las amígdalas cerebelosas son capaces de emigrar más allá de una simple impactación.

La ARCH en algunos casos raros como cita Barry [10], ahora mucho más comunes gracias al diagnóstico mediante la RM, no van acompañados de raquisquias. A estos casos idiopáticos se les atribuye en este trabajo una etiología común a la siringomielia y a la escoliosis idiopática.

Escoliosis idiopática (ESCID)

La escoliosis (ESC) como enfermedad fue mencionada por primera vez por Hipócrates, cuyo término significa curvatura anormal de la columna vertebral. Es una afección primordialmente de los niños en su etapa de crecimiento.

Aproximadamente el 2% de la población adulta tiene cierto grado de ESC, el 0,5% presenta una curva de más de 20°. Cuatro muchachas de cada 1.000 padecen ESC y un muchacho de 2.500 tiene ESC de algún tipo. El 80% de las ESC son clasificadas como idiopáticas (ESCID).

Es aceptado que la ESC es potencialmente progresiva durante los años que crece la columna vertebral, aproximadamente hasta los 15 años en las muchachas y a los 17 años en los muchachos. La evolución depende del comportamiento de la columna vertebral especialmente en los períodos de crecimiento. Existe una mayor incidencia de ESCID en ámbitos familiares.

Es conocida la existencia en la ESC de unas fuerzas que afectan al anillo vertebral, de tal modo que la presión aumentada en la placa de crecimiento epifisario retarda su velocidad de crecimiento y la porción no sujeta a presión crece normalmente o comparativamente más (principio de Heuter y Olkman). El principio de Wolff redundaba en un aumento de densidad del hueso en crecimiento y maduro sometido a un aumento de presión, traduciéndose en un aumento de trabeculación y calcificación. Estos cambios en el crecimiento óseo influyen sobre la osificación endocondral y da por resultado una acunación de la vértebra. También se expresan estos cambios como una separación patológica del anillo vertebral epifisario, siendo tan significativo de la ESC, que Farkas [15], lo considera patognomónico.

El progreso de la ESCID lo hace a expensas del crecimiento de los cuerpos vertebrales y es de esperar su disminución después del crecimiento del raquis, excepto en las curvaturas de 50° o más por el deterioro angular de los discos intervertebrales.

Los síntomas de la ESCID tienen una doble vertiente: física y psicológica. El defecto estético constituye la principal secuela; el hallazgo acostumbra a realizarlo la familia o en una inspección sanitaria rutinaria por alguna otra causa. Es de interés preguntar por la existencia de raquialgias ocasionales, frecuentes episodios de tensión cervical que abo-

can en cervicalgias no irradiadas, dolores lumbares y dorsales. En la ESC grave, la curvatura dorsal con deformidad asociada de la caja torácica puede causar complicaciones cardiopulmonares.

Las curvaturas raquídeas de la ESC progresan en una dirección lateral y van acompañadas de un patrón deformante rotatorio. La rotación de los cuerpos vertebrales está relacionada con la convexidad y la concavidad de la curvatura y es máxima en la vértebra apical de la curva.

Para explicar la ESCID se evocan algunos argumentos o experiencias y que por ahora adolecen de la suficiente contundencia como para comprender la ESCID en toda su magnitud, como:

La irradiación con rayos X, como la aplicada en el tumor renal de Willis, puede crear un crecimiento epifisario asimétrico.

Se ha involucrado al desequilibrio de la musculatura paravertebral, como se observa en la parálisis asimétrica de la poliomielitis. Aunque los estudios electromiográficos de la musculatura paravertebral en la ESCID no han revelado cambios importantes, ya sea en el lado convexo o en el cóncavo de la curvatura escoliótica.

Yamada [16], relacionaba a la ESCID como más frecuente en niños con trastornos posturales propioceptivos.

MacEwen [17], produjo ESC en animales por sección de la raíz posterior sensitiva de los nervios espinales.

La anomalía ligamentosa se ha propuesto como causante del crecimiento asimétrico. La sección experimental de los ligamentos costovertebrales ha causado ESC en cuadrúpedos y cuando se hace en el lado contralateral de la columna vertebral mejora la ESC.

Una causa de ESC es atribuida a la reacción espinal de fuerzas intensas como la gravedad o la acción muscular ligamentosa, como se explica en el principio de Wolff [18]: 'estando constituida la forma de un hueso, los elementos óseos se colocan o se desplazan a sí mismos en la dirección de las fuerzas funcionales e incrementan o disminuyen su masa reflejando la magnitud de dichas fuerzas'. Los osteoblastos deben ser sensibles a las variaciones de presión y tensión. Estos fenómenos parecen presentarse en la ESCID pero las respuestas a: ¿cómo se aplica el principio de Wolff a las fuerzas? y ¿cuál es su relación con la ESC?, no se conocen.

Se ha especulado que la ESCID sea una forma de error innato del metabolismo, en el cual, el único signo clínico es una curvatura de la columna vertebral, pero hasta ahora este defecto metabólico no se ha encontrado.

Es este estudio se encuentra una estrecha relación entre ESC y SMI. Hasta ahora se ha considerado que algunas siringomielias iban acompañadas de ESC por supuestos defectos motores, pero la conclusión de este trabajo lleva a considerar que la ESCID, la ARCH y la SMI son expresiones clínicas de una misma enfermedad.

Siringomielia idiopática (SMI)

La siringomielia (SM) o cavitación de la médula espinal fue descrita por primera vez por Estienne [19], en su obra 'La dissection du corps humain' en 1546. Sin embargo, no fue hasta 1804 que Portal [20], reconoció los fenómenos clínicos asociados a tales lesiones. Es en la obra de Oliver D'Angers [21], donde se utiliza por primera vez el nombre de siringomielia.

En 1882 Schutze [22], perfiló la correlación clinicopatológica entre los quistes medulares y la sintomatología clínica, especialmente con la disociación termoalgésica de la sensibilidad. Finalmente, Gowers [23], caracteriza y describe completamente el cuadro clínico de la SM.

La SM se puede definir como lo hace Zager [24]: es una enfermedad crónica degenerativa y progresiva de la médula espinal, que se caracteriza por una pérdida disociada de la sensibilidad y amiotrofia branquial, con evidencia de cavitación centromedular.

En la SM, además de existir un conflicto mecánico, que se alivia mediante la craneotomía de fosa posterior, los conocimientos en base a su etiología quedan en suspenso, a pesar de las consideraciones de Chiari [2], y Gardner [25-30], que la atribuyen a la acción de la hidrocefalia.

OBJETIVO

Se propone un estudio estadístico en pacientes de SMI precisando el nivel del cono medular (NCM) y otros parámetros para argumentar una nueva teoría etiopatogénica de la SMI, ESCID, y la ARCH o descenso de las amígdalas cerebelosas (DAC).

MATERIAL Y MÉTODO

Este trabajo toma su base clínica y estadística en la publicación 'Aportación a la etiología de la siringomielia' [31], sus conclusiones se encuentran ampliadas haciendo énfasis en la relación de la SMI con otras patologías que parecen estar estrechamente relacionadas.

Pacientes

Se seleccionan 292 pacientes afectados de SM a los que se les pasó un cuestionario de 13 parámetros, con los que se perseguía recoger enfermos afectados de SM que pudieran ser candidatos para el estudio del NCM, y tomar la información necesaria para relacionar los diferentes parámetros y las alteraciones neuroesqueléticas con la SM.

La aplicación de este cuestionario permitió la subdivisión de pacientes en: 231 pacientes con SMI, en 58 de éstos se pudo determinar el NCM; 48 pacientes con SM de carácter no precisable; 7 pacientes con SM secundaria a anclaje medular; 6 pacientes con SM secundaria a otras patologías. Se seleccionó este grupo de 58 pacientes con SMI en los que se pudo determinar el NCM en la misma exploración con RM, de los que se descartaron 3 casos, por no disponer de la información necesaria para cumplimentar un nuevo cuestionario de 40 parámetros.

Método

En el cuestionario de 40 parámetros existen los siguientes:

Parámetros de carácter general. Sexo, edad, evolución, antecedentes patológicos, infecciosos como meningitis, encefalitis,

polio. Traumatismo craneal o vertebral importantes, que supusieron fracturas que requirieron tratamiento en un centro médico. Tumor medular o cerebral. Parto traumático, malformaciones, agenesia renal, turricefalia, retraso psicomotor, neurofibromatosis, intervención neuroquirúrgica previa. Meningitis con traumatismo craneal. MAV con traumatismo cráneo-cervical. No se precisa la existencia o ausencia de antecedentes patológicos de interés. Espondilopatía, AVC, malformaciones asociadas: cuello corto, megacefalia, turricefalia, malformación arteriovenosa, agenesia renal, craneostenosis, meningocele.

Parámetros del craneorraquis

Valoración del ángulo basal. Sólo se consideró existente dicha anomalía en los casos evidentes, ya que la escasa definición de la cortical ósea en el estudio RM hace impracticables los sistemas convencionales aplicables en radiología simple.

Impresión basilar. En el estudio convencional RM sobre el plano sagital, la IMB queda definida por una apófisis odontoides cuya punta alcanza un nivel claramente superior al de la línea que une el palada óseo y el borde posterior del foramen magnum (línea de Chamberlain o de MacGregor).

Clivus anómalo. Se trata de aquellos casos en que el clivus se encuentra anormalmente acortado o deformado. Suele acompañar a otras anomalías: PTB, IMB. Forma parte de las impresiones basilares parciales anteriores.

Cisterna magna. Valoración del tamaño de la cisterna magna (CMG) en el corte sagital medio del examen RM.

Retroceso odontoideo. Consiste en una invaginación de la punta de la apófisis odontoides que se dirige anormalmente hacia atrás, sobrepasando claramente la línea imaginaria que une las apófisis clinoides posteriores y el ángulo pósterio-inferior del cuerpo de C2.

Borde posterior del agujero occipital. A partir de las secciones sagitales de la RM, se localizaba el borde posterior del agujero occipital. Tomándose los valores: 0. A nivel del borde anterior del arco posterior de C1. 1. A nivel del borde posterior del arco posterior de C1. 2. A nivel posterior del borde posterior del arco posterior de C1. 3. A nivel anterior del borde anterior del arco posterior de C1.

Borde anterior del agujero occipital, clivus. A partir de las secciones sagitales de la RM, se localizaba el borde anterior del agujero occipital. Considerándolo como normal a nivel de la punta de la apófisis odontoides. Clivus corto, 1. Sin llegar al nivel de la odontoides. Clivus largo, 2. Que sobrepasa el nivel de la apófisis odontoides (Fig. 3).

Tamaño del agujero occipital. El resultado de conjugar las dos cuestiones anteriores, borde anterior y posterior del agujero occipital, da el parámetro de normalidad: cuando el borde anterior del agujero occipital está a nivel de la apófisis odontoides y la cara anterior del arco posterior del atlas se alinea con el borde posterior del agujero occipital. Valores: 1. Nor-

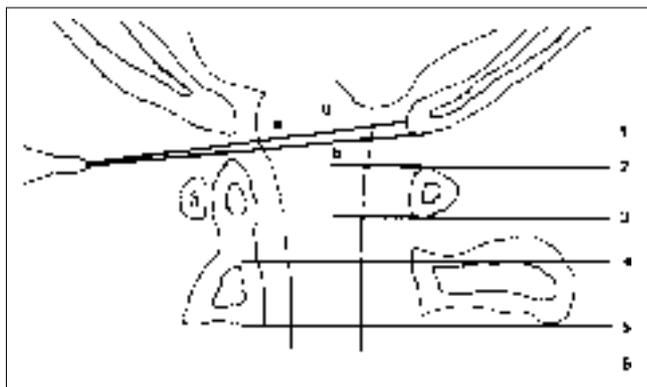


Figura 1. Esquema de las líneas que se han utilizado para valorar el descenso amigdalal. a. Línea de Chamberlain. b. Línea de MacGregor. 1. Borde superior del arco posterior del atlas. 2. Borde inferior del arco posterior del atlas. 3. Borde superior del eje. 4. Borde inferior del eje. 5. Descenso amigdalal hasta el nivel inferior del cuerpo C2. 6. Descenso amigdalal hasta un nivel inferior a C2.

mal. 2. Algo mayor de lo normal. 3. Marcadamente mayor de lo normal. 4. Mucho mayor de lo normal.

Las alteraciones de la alineación de la columna vertebral en forma de escoliosis y cifosis fueron recogidas la información en cuanto al nivel cervical, dorsal, lumbar, cérvico-dorsal, cérvico-dorso-lumbar y dorso-lumbar. Así como su intensidad: leve.

Parámetros del neuroeje

Kinking del tronco cerebral. Se trata de la angulación del vértice posterior que suele formar una estructura considerando toda su longitud, especialmente a nivel de la unión bulbo-medular. Una discreta angulación del tronco es hallada con bastante frecuencia en los estudios normales. No es frecuente, en cambio, una angulación marcada. Anotándose los grados de discreto, marcado y muy marcado.

Situación del tronco cerebral. Se valoró su localización, 'sobreelevado' cuando los tubérculos cuadrigéminos sobrepasan de forma clara el nivel superior de las apófisis clinoides posteriores y 'descendido' cuando la unión bulbo-medular se realiza a un nivel inferior al del foramen magnum.

Situación del vermis y los hemisferios cerebelosos, 'sobreelevado' cuando su porción proximal se sitúa a un nivel claramente superior al de los tubérculos cuadrigéminos y 'descendido' cuando el vermis y hemisferios cerebelosos dejan un claro espacio con la cara inferior del tentorio.

Las características del IV ventrículo. Se anotaron las siguientes: 1. Deformidad de la mitad inferior del IV ventrículo que se encuentra adelgazada en la proyección RM sagital. 2. Descenso del IV ventrículo. Situación inferior a lo habitual. 3. Dilatación del IV ventrículo. 4. Rechazado hacia arriba y hacia adelante (hacia el clivus).

El descenso de las amígdalas cerebelosas para ser valorado con mayor precisión se realizó una escala de referencias occí-

pito-vertebrales evitando los tipos descritos por Arnold-Chiari, las líneas de Chamberlain y la de MacGregor se utilizaron para delimitar el descenso de las amígdalas cerebelosas (DAC), pero se modificaron y ampliaron para precisar mejor la posición y magnitud del DAC, describiéndose 7 grados de DAC de 0 a 6: grado 0, las amígdalas cerebelosas no sobrepasan el agujero occipital. Grado 1: las amígdalas sobrepasan el agujero occipital sin llegar al borde superior de C1. Grado 2: hasta el nivel superior de C1 (borde superior del arco posterior). Grado 3: DAC hasta el nivel inferior C1 (borde inferior del arco posterior). Grado 4: DAC hasta el nivel superior del cuerpo de C2. Grado 5: DAC hasta el nivel inferior del cuerpo de C2. Grado 6: DAC hasta el nivel inferior del cuerpo de C2 (Fig. 1).

La hidrocefalia. Se valoró su existencia e intensidad en forma de: discreta, marcada y muy marcada.

La cavidad siringomiélica se delimitó:

1. El extremo proximal a nivel de: bulbo, cervical C1-2, cervical inferior a C2, dorsal, lumbar y sacro.

2. El extremo distal a nivel de; bulbo, cervical, dorsal, lumbar y sacro.

3. Longitud de la cavidad siringomiélica. Se detalla el número de segmentos vertebrales a través de los cuales se extiende la cavidad desde su extremo proximal hasta el distal.

4. Morfología de la cavidad siringomiélica, precisando su forma:

4.1. Fusiforme: cavidad en forma de huso en extremos distal y proximal de menor calibre que el centro. Es la imagen típica o de estado de SM.

4.2. Filiforme; calibre pequeño, redondeado, más o menos uniforme.

4.3. Colapsada: calibre pequeño, aspecto acintado, con diámetro anteroposterior claramente menor que el lateral. Resultado de la fusiforme cuando se fistulizan al conducto del epéndimo o al espacio subaracnoideo vertebral.

4.4. Dilatada: extremo distal claramente más dilatado que el resto de la cavidad, con aspecto de estar a tensión. Esta denominación ha sido tomada de Aboulker.

5. La tensión de la cavidad siringomiélica.

6. Si la cavidad siringomiélica es continua o trabeculada.

7. Si la cavidad siringomiélica es única o múltiple.

8. Si la cavidad siringomiélica es central o simétrica.

9. Si existe siringobulbia, caso de existir, si es filiforme o voluminosa.

10. Comunicaciones de la cavidad siringomiélica con:

10.1. Las astas posteriores, precisando si existe una solución de continuidad del parénquima medular a este nivel, produciéndose probablemente una comunicación entre la cavidad y el espacio subaracnoideo, hacia: 1. Asta posterior izquierda. 2. Asta posterior derecha. 3. Asta posterior bilateral.

10.2. También se estudió alguna otra solución de continuidad del parénquima medular con otra localización distinta a las astas posteriores.

10.3. Otras estructuras de la fosa posterior como: el óbex, parte anterior del bulbo, con el suelo del IV ventrículo o con múltiples trayectos.

En cuanto a la médula espinal, se valoró la existencia de pérdida de parénquima. Ya se trate de una médula delgada, o con

aspecto acintado por disminución de su diámetro anteroposterior, o laminar, persistiendo una delgada capa o lámina de parénquima rodeando a una cavidad dilatada.

Nivel del cono medular patrón (NCMP). Se tomó un grupo control de 50 pacientes, que tuvieran una RM cervical y lumbar sin imágenes de SM, a los que se les aplicó un cuestionario que valoraba 12 parámetros. Tras administrar este cuestionario a los pacientes del grupo control, se obtuvo la distribución del NCM. Dada la especial selección de los pacientes sin SM del grupo control, posiblemente los hallazgos obtenidos, en referencia al NCM, no diferirán mucho de una población estadística estrictamente normal. A pesar de que el NCM no tiene la precisión de un instrumento de medida, en este trabajo se le utiliza como elemento clasificador principal y decisivo. En el presente estudio se toma como normal el NCM a nivel del cuerpo de L1, que es donde se halla en el 94% de los pacientes control.

Resonancia nuclear magnética (RM)

Los equipos de RM utilizados en este estudio fueron de 0,5 y 1,5 Teslas de la compañía General Electric (Milwaukee, Wisconsin, USA), modelos MAX y SIGMA, respectivamente, equipados con bobina o antena de superficie. Las matrices de adquisición oscilaron entre 224 y 256. El campo de visión fue de 30-35 cm para los cortes sagitales, y de 20-24 cm para los axiales. Las tomografías sagitales en T₁ se realizaron mediante secuencias de spin-eco, con un tiempo de repetición (TR) de 550 ms, y tiempos de eco (TE) de 20 ms. Las tomografías sagitales en T₂ se realizaron utilizando secuencias de eco variable, con valores de TR de 2.000 ms y TE de 30-90 ms. Las tomografías axiales T₁ se realizaron con valores TR de 500 ms y TE de 20 ms. El tiempo total de adquisición fue de 5 m., para las tomografías en T₁ y de 12 m. en las adquisiciones T₂. El grosor de corte fue de 5 mm con una separación entre cortes de 1 mm.

RESULTADOS

Edad

La edad media de los 231 pacientes con SMI fue de 40,2±14,8 años. La relación entre sexos fue de 0,95 (113 hombres y 118 mujeres). No se observaron diferencias significativas en cuanto a la edad de los hombres (39,2±14,0 años) y la de las mujeres (41,0±15,6 años).

Evolución

El tiempo medio de evolución de la SM en el momento del diagnóstico, ha sido de 6,7±9 años, con un máximo de 45 años y varios enfermos con evoluciones menores a 12 meses.

Antecedentes patológicos

El 64,5% de los pacientes no presentaron antecedentes patológicos de interés. Dentro del grupo de pacientes con

antecedentes patológicos de interés, cabe destacar la gran incidencia de antecedentes quirúrgicos (57%) en la SMI; con menos frecuencia siguen las malformaciones (18,3%), las anomalías en el parto (12,2%), el traumatismo (6,1%), la infección (4%), y la asociación de malformación con traumatismo (2,04%). Las malformaciones asociadas a la SM fueron clasificadas en tres grupos y se pudo apreciar cómo existe un marcado predominio de malformaciones craneales y cervicales (55,5%) asociadas a la SMI, mientras que la malformación de los extremos de la columna vertebral (37%) y las malformaciones extracraneales (7,4%) son menos frecuentes.

Descenso de las amígdalas cerebelosas (DAC)

Las líneas de Chamberlain y la de MacGregor para delimitar el DAC, se modificaron y ampliaron para precisar mejor su posición y magnitud, describiéndose 7 grados de DAC de 0 a 6. Grado 0: las amígdalas cerebelosas no sobrepasan el agujero occipital. Grado 1: las amígdalas sobrepasan el agujero occipital, sin llegar al borde superior de C₁. Grado 2: hasta el nivel superior de C₁ (borde superior del arco posterior). Grado 3: DAC hasta el nivel inferior C₁ (borde inferior del arco posterior). Grado 4: DAC hasta el nivel superior del cuerpo de C₂. Grado 5: DAC hasta el nivel inferior del cuerpo de C₂. Grado 6: DAC hasta un nivel inferior del cuerpo de C₂.

El grado de DAC no se pudo determinar en 13 pacientes. Existe un predominio de los grados 2 y 3, acumulando entre ellos a 154 pacientes (70,64%). La edad, en el momento del diagnóstico, de los pacientes con DAC grave fue 35,1±13,8 años, más de seis años inferior a la de los pacientes con DAC leve (41,2±14,9 años), o ausente (42,0±15,09 años). Esta diferencia de edad en el momento diagnóstico está en el límite de la significación estadística aceptada (P=0,054).

IV ventrículo

Un total de 138 pacientes (62,7%), presentaban una alteración cuantificable de la morfología del IV ventrículo, mientras que los 82 restantes (37,2%), mostraban un IV ventrículo de características normales a la RM. Se hace notar la mayor frecuencia de presentación del descenso leve del IV ventrículo, seguido, en frecuencia, por la dilatación y el descenso marcado.

Hidrocefalia

No se evidenció hidrocefalia en 174 pacientes (82,46%), mientras que los 37 pacientes restantes (17,5%) presentaban hidrocefalia. En 15 casos (7,1%) la hidrocefalia fue discreta y en 22 (10,42%) marcada.

No existieron diferencias significativas en la edad media de los pacientes que presentaban hidrocefalia. Sin embargo, la distribución de hidrocefalia entre sexos fue significativamente distinta (p=0,03) entre hombres y mujeres. Tanto la hidrocefalia discreta (10,19% vs 3,88%) como la hidrocefalia marcada (13,89% vs 6,8%) fueron más frecuentes en las mujeres.

Escoliosis (ESC)

A nivel cervical exclusivamente se presentaron 5 casos (2,16%) y a nivel dorsal 43 casos (18,61%), mientras que no se encontró ninguno limitado a la región lumbar. Afectando la región cervicodorsal hay 36 casos (15,58%), y 9 (3,89%) a nivel dorsolumbar. En 14 casos (6,06%) la ESC afectó todas las regiones vertebrales. Ochenta y tres casos (35,93%) no presentaban ESC. El segmento más afectado por la deformidad vertebral fue la región dorsal con 102 casos (44,14%), seguida por la región cervical con 55 casos (23,8%), y la región lumbar con 23 casos (9,95%). No existieron diferencias entre sexos en lo relativo al nivel de la ESC. De forma similar, la edad de los pacientes encuadrados en cada segmento de ESC no era significativamente distinta entre pacientes de distintos grupos. También se agrupó la ESC según el número de segmentos afectados, con los siguientes resultados: sin ESC: 41 casos (27,70%), con ESC monosegmentaria: 48 casos (32,43%), con ESC multisegmentaria: 59 casos (39,86%).

La relación entre la gravedad de la ESC y el número de segmentos afectados confirma que la afectación de varios segmentos se corresponde con una clasificación de mayor gravedad. Esta correlación, aun sin poder ser objeto de verificación estadística, por el escaso número de pacientes en cada categoría, reafirma la bondad de la clasificación utilizada para la gravedad de la ESC. En el momento del diagnóstico, la media de edad de los pacientes con ESC clasificada como leve fue de $51,750 \pm 20,12$ años, mientras que las edades de los pacientes con ESC moderada o grave fue de $35,75 \pm 12,23$ años y $39,4 \pm 15,63$ años. Estas diferencias, sin llegar a alcanzar la significación estadística ($p=0,25$), probablemente debido al escaso número de pacientes considerados en este subgrupo específico, pueden indicar una relación entre la ESC grave y la edad en la que se inician los procedimientos diagnósticos de una lesión medular asociada.

Cavidad siringomiélica

En la distribución de frecuencias de cada segmento se pudo observar que las formas monosegmentarias totalizan sólo un 29% de los casos. Entre las formas extendidas, predomina claramente la extensión cervicodorsal, que comprende el 57,14% de los casos. En este sentido, cabe destacar que todos los casos, menos 5, tienen un componente cervical en la extensión de la cavidad siringomiélica: cervical 62 casos (26,83 %), bulbocervical 5 casos (2,16 %), cervicodorsal 132 casos (57,14%), cervicodorsolumbar 10 casos (4,32 %), bulbocervicodorsal 12 casos (5,19 %), bulbocervicodorsolumbar 5 casos (2,16 %). Sólo hubo un caso con la cavidad a nivel bulbar y otros 4 de localización dorsal. La longitud media de la cavidad siringomiélica fue de $12,4 \pm 5,6$ cuerpos vertebrales, oscilando entre 1 y 22 cuerpos vertebrales de extensión.

La morfología de la cavidad siringomiélica se clasificó en cuatro categorías: fusiforme, filiforme, colapsada y dilatada. El espectro de las morfologías observado permite afirmar que este subgrupo de pacientes representa una buena muestra de la presentación de la cavidad siringomiélica y sus sucesivas formas evolutivas, de tal forma que la cavidad

constituida, cuando presenta la actividad clínica más típica de la SMI es cuando se expresa con la forma fusiforme, de donde puede derivar a la forma dilatada, aumentando la tensión intracavitaria, o hacia la forma filiforme, cuando fistuliza, acabando como colapsada.

La existencia de una cavidad a tensión con la consiguiente deformidad del perímetro medular, apareció en el 50% de casos. La edad media de los pacientes con cavidad a tensión fue 13 años menor que la de los pacientes con cavidad sin tensión ($33,81 \pm 14,43$ años vs $46,44 \pm 15,98$ años). Esta diferencia de edad resultó ser estadísticamente significativa ($p=0,0036$). También fueron significativas las diferencias entre el tiempo de evolución de los pacientes con cavidad a tensión, $3,56 \pm 3,48$ años y el de los pacientes sin tensión intracavitaria, $8,4 \pm 8,86$ años ($p=0,02$), y entre las edades de inicio de la sintomatología, que fue de $30,9 \pm 14,53$ años en los pacientes con cavidad a tensión y de $42,3 \pm 14,16$ años en los pacientes sin cavidad a tensión ($p=0,01$).

Mielolisis y hendidura medular

La pérdida de parénquima medular se registró en 37 pacientes (68%). La existencia de una hendidura a nivel de las astas posteriores fue detectada en un 53% de los pacientes en los que se investigó su presencia. La existencia de esta hendidura no presentó diferencias respecto a la edad de los pacientes, sin embargo, el tiempo de evolución de la sintomatología de los pacientes con hendidura fue la mitad que en el caso de pacientes sin hendidura. Debido a la gran dispersión de la variable en el grupo de pacientes sin hendidura, estas diferencias no alcanzan una significación estadística definitiva ($p=0,09$). La presencia de hendiduras medulares en otras localizaciones se observó en un 75% de los pacientes de todo el grupo. De los mismos, el 64,7% no presentó ninguna hendidura medular en localizaciones alternativas.

Nivel del cono medular (NCM)

El NCM se determinó en 57 pacientes mediante la medición en las proyecciones sagitales y transversales de la exploración de RM, tanto en T₁ como en T₂. En 48 de estos pacientes (84,21%) se apreció un cono medular bajo (CMB), mientras que en el resto, 9 (15,79%), el CM estaba situado por encima del nivel del borde superior del cuerpo vertebral de L₁ considerando como límite inferior de la normalidad para su ubicación según lo obtenido con 50 pacientes sin SM. La edad en el momento del diagnóstico no estuvo relacionada con la existencia de un CMB; ni con la gravedad del CMB, en los casos que presentaban una ubicación anormalmente baja del mismo.

Comparando siringomielia idiopática y siringomielia secundaria

Al comparar la existencia o no de DAC entre los pacientes con SMI o secundaria, destaca poderosamente la diferencia estadísticamente significativa ($p=0,0009$) entre ambos grupos de pacientes. El DAC se halla presente en el 96,54% de pacientes con SMI, contrarrestando con la SM secundaria, en la que el

DAC aparece en el 76,92% de casos. La gravedad del DAC es también estadísticamente distinta entre siringomielia idiopática y secundaria ($p=0,0025$). La ausencia de DAC es marcadamente más frecuente en la siringomielia secundaria (23,08%) que en la SMI (3,46%), además, cuando el DAC se presenta en la SM secundaria, lo hace con mayor intensidad que en la SMI (30,77% vs 23,81%).

Considerando el nivel C₇ como límite inferior para la extensión bulbo-cervical y distribuyendo la extensión de la cavidad siringomiélica según este límite, es posible apreciar cómo en el grupo de etiología considerada como idiopática, la inmensa mayoría de los casos se limitan a una extensión bulbar, cervical o bulbo-cervical. Contrariamente, en el grupo de etiología secundaria, la ubicación de la cavidad siringomiélica se distribuye de forma menos dispar por encima y debajo del límite C₇. La disimilaridad de esta distribución es estadísticamente significativa ($p=0,0018$), destacando la preferencia de la SMI por presentarse a nivel cervical.

Un 30% de los pacientes con SM secundaria presentaban hidrocefalia, frente a un 18% en el grupo de pacientes con SMI ($p=0,54$).

La presencia o ausencia de ESC no fue significativamente distinta entre el grupo de enfermos con SMI y el de SM secundaria, contabilizando incluso de forma separada los cinco pacientes con una patología del tipo 'tethered spinal cord'. Ni la agrupación según los criterios de gravedad de la ESC, ni su localización, aparecieron asociadas de forma significativa a ningún tipo de etiología.

De los 57 pacientes con SMI, 37 presentaban un CMB. En los 2 casos de siringomielia secundaria, en que se apreciaba el NCM, se puede demostrar un CMB, así como en los 3 casos de 'tethered spinal cord', en los que también se observa un CMB. Se constata que el 84,21% de los pacientes afectados de SMI presentan la posición baja del CM, mientras que en el grupo control la incidencia de CMB es de un 6%, considerando la posición normal del CM a nivel del cuerpo L1.

Asociación de anomalías en la siringomielia idiopática

Platibasia, impresión basilar, clivus, tentorio, escoliosis, retroceso odontoideo, hidrocefalia, mielolisis, agujero occipital anómalo y NCM

En el 93% de los casos se pudo determinar el ángulo basal, resultando que en el 58,18% de las mediciones de este ángulo apareció agrandado. Se comprobó la existencia de una impresión basilar en el 25,45% de los casos. La implantación del tentorio se consideró baja en 11 pacientes (20%), mientras que no se precisó en 2 casos (3,63%). En 28 pacientes (50,9%) se detectaron anomalías a nivel del clivus, y en 26 (47,27%) retroceso odontoideo.

En el grupo de pacientes en los que se pudo determinar el NCM se observó que el 25,45% tenían impresión basilar ($p=0,059$), en el 20% se observaba una implantación baja del tentorio ($p=0,0579$), y en el 51,85% se asociaba la presencia de un clivus anómalo ($p=0,0579$). Por otro lado, la proporción de pacientes con o sin retroceso odontoideo es prácticamente la misma en este grupo de pacientes.

En el 66% de los casos en los que se puede precisar el tamaño del agujero occipital, coinciden en un descenso acu-

sado o moderado del CM y un agujero occipital mayor de lo normal, aunque sin significación estadística entre estas proporciones ($p=0,7169$).

La existencia de hidrocefalia y la presencia de ESC muestran una tendencia a la asociación en un número significativo de pacientes ($p=0,04$). De los pacientes afectados de ESC, el 21,51% presentan hidrocefalia, mientras que el 92,68% de los pacientes sin ESC no tienen hidrocefalia. Señalando que sólo un 7,3% de los pacientes sin ESC presentan hidrocefalia, ésta afecta a la quinta parte de los pacientes con ESC de cualquier tipo. La relación no se mantuvo al intentar asociar el grado o extensión de la ESC con la presencia o gravedad de la hidrocefalia.

La ESCID aparece asociada más frecuentemente a un síndrome de CMB. Casi tres cuartas partes de los pacientes escolióticos presentaron un CMB, mientras que tan sólo algo menos de la mitad de los individuos no escolióticos mostraron un CM anormalmente posicionado. El 74,07% de los pacientes afectados de SMI que presentan ESC tienen, además, el CMB, mientras que el 25,93% de los casos con SMI y ESC tienen el CM en una posición normal.

Existe una clara tendencia a que un intenso CMB se exprese rápidamente en la aparición de la sintomatología, a pesar de que existen 4 casos de CMB muy acusado de larga evolución.

Si existe un verdadero parámetro que pueda evaluar la importancia de una siringomielia, éste es la pérdida de sustancia de la médula espinal, ya que ésta es la que determinará la existencia del quiste secular. Se pudo apreciar cómo el grupo que comprende un mayor número de pacientes es precisamente el que asocia la pérdida de sustancia medular con la presencia de un CM en situación muy baja.

No se ha podido establecer una correlación aparente entre sexo y grado de CMB. Por otro lado, la posibilidad de que exista CMB se pierde con la edad, de tal modo que el CM normal en pacientes afectados de SMI se presenta con menos frecuencia cuando más joven aparece el proceso.

Descenso de las amígdalas cerebelosas, IV ventrículo, alteraciones cerebelosas, tronco cerebral, hidrocefalia, NCM

Un 61,53% de los pacientes que presentaron un DAC, también tenía CMB, mientras que el 38,46% restante mantenían el CM en una posición ortotópica. Cuarenta y siete pacientes (88,67%) presentaron un DAC junto con CMB. En el 77,78% de los casos con tronco cerebral sobrelevado coincide una posición muy baja del CM. Si agrupamos las alteraciones del tronco cerebral es posible observar que el 44,23% de los individuos tienen el tronco cerebral anormal. Agrupando las alteraciones del tronco cerebral y el DAC, se observa cómo el 51,92% de los pacientes con alteración combinada de estas estructuras exhiben un CMB. De los 30 pacientes que presentan la asociación de alteración del tronco cerebral y DAC, el 70% presentan una posición del CM muy baja.

Se observó una clara asociación entre el DAC y las deformidades del IV ventrículo ($p=0,0032$). Desde otro punto de vista, un 18,46% de los pacientes con DAC presentaban hidrocefalia, complicación ausente en los pacientes con las amígdalas cerebelosas en posición ortotópica. Es significativo que todos los pacientes que no presentaban DAC no tenían hidrocefalia.

No existe una relación definida entre la presencia de altera-

ciones cerebelosas y el NCM. Sin embargo, la mayoría absoluta de enfermos (61,53%) mostraba un CMB junto con alteraciones cerebelosas. Cabe destacar que el 40,38% de los pacientes presentaban el cerebelo descendido y una posición muy baja del CM.

Existió una clara y estadísticamente significativa ($p=0,009$) asociación entre alteración del IV ventrículo y la presencia de hidrocefalia. Sólo en el 8,86% de los pacientes con el IV ventrículo normal apareció una hidrocefalia, mientras que ésta apareció en el 23% de pacientes con alguna alteración del IV ventrículo. La gravedad de la hidrocefalia también aparece asociada a la presencia de un IV ventrículo anormal ($p=0,0032$).

La presencia de hidrocefalia se asoció con mayor frecuencia a la existencia de un CMB, siendo estos fenómenos coincidentes en un 28% de los casos, mientras que sólo un 6,6% de los pacientes con CM ortotópico desarrolló hidrocefalia. La relación no alcanza la significación estadística debido al escaso número de pacientes con hidrocefalia y con registro del NCM. No obstante, esta abrumadora diferencia (6:1) parece apoyar la hipótesis de la existencia de una relación patogénica en su aparición. Es de interés señalar que el 19,44% de los pacientes siringomiélicos, en los que se ha podido visualizar el CM, presentan hidrocefalia, mientras que el 58,33% presentan CMB. Existe una tendencia a la no presentación conjunta en un 93,33%, mientras que hay una tendencia a la presentación conjunta en un 28,57% de los casos.

El 61,53% de los pacientes presentan conjuntamente una alteración del IV ventrículo y una CMB. De los 54 casos en los que se pudo precisar con claridad la presencia o no de angulación del tronco cerebral y la posición del CM, el 55% presentaban angulación del tronco encefálico y CMB. Se hallan 46 casos (90,9%) con colapso de la cisterna magna, de los que el 69,56% presentan un CM en posición muy baja, aunque no existe una relación estadística entre CMB y colapso de cisterna magna ($p=0,091$).

En referencia a la situación del tronco cerebral, un 57% de los pacientes tenían el tronco cerebral en posición ortotópica, un 26,9% lo tenían descendido y en un 17,3% estaba sobrelevado. En cambio, el 61,53% de los pacientes presentaban un descenso del cerebelo, un 34,61% lo tenían en posición normal y un 3,84% sobrelevado. No se apreció angulación del tronco cerebral en el 38,64% de los casos, mientras que ésta fue discreta en el 36,53% y marcada en el 25%. La cisterna magna apareció colapsada en 50 pacientes (92,6%).

DISCUSIÓN

Discusión de las teorías etiopatogénicas

Malformación de Arnold-Chiari

Es aceptado desde la publicación de Barry [10], que la ARCH de la raquisquisis puede ser atribuida al efecto de tracción del anclaje medular sobre el cerebelo. Así, Barry puntualiza que durante el trimestre central de la gestación, la columna vertebral aumenta más rápidamente que la médula espinal. El resultado del diferente índice de crecimiento con anclaje cefálico hace que la región lumbosacra se deslice cefálicamente junto al canal neural, con una concomitante elongación de las raíces nerviosas de la región lumbosacra, formándose la cauda equina. Esta tracción anormal, transmitida a la médula y cerebelo hacia el foramen

magnum, puede ser una simple explicación mecánica a la génesis de la ARCH.

No está tan claro cuando la ARCH aparece sin raquisquisis. Al no existir un evidente conflicto en el crecimiento asincrónico vertebromedular las hipótesis se multiplican y toman relevancia las teorías malformativas. Ahora bien, existen autores que han observado la ARCH como una entidad dinámica que aparece pasada la época malformativa y asociada a otra enfermedad de parecida problemática como la siringomielia.

Así, Hoffman en 1987 [32], encuentra en 47 pacientes con SM, atendidos entre los años 1977 y 1985, que 12 presentaban una ARCH I, 30 casos una ARCH II y 5 casos la adquirieron.

González Alenda en 1988 [33], de 67 casos, halló 46 con SM comunicante; en éstos, el 100% tenían DAC y 10 casos de SMI sin ningún caso con el DAC.

Estos autores, como en esta publicación, encontraron una estrecha relación entre la ARCH y el SMI de tal modo que al 96,3% de los pacientes afectados de SMI de nuestra casuística, se les detectó algún grado de DAC. Desde Barry no se ha progresado en la etiopatogenia de los casos que existe una ARCH y no van acompañados de raquisquisis. Pero actualmente disponemos de sistemas de exploración más precisos e incruentos, que junto a la acumulación de información de múltiples casos, nos permite tanto en el DAC como en la SMI reconstruir la evolución patocrónica de ambas (Figs. 2a y b).

En nuestro trabajo hemos encontrado fuertes argumentos para considerar que la hidrocefalia no parece jugar un papel causal en la SMI, más bien podría tratarse de una consecuencia o complicación de todo el proceso etiopatogénico que afecta a las SMI. Y la fosa posterior pequeña sería más por falta del volumen cerebeloso desplazado hacia el agujero occipital, que por 'estenosis' de la fosa posterior. La ausencia de hidrocefalia en los 231 pacientes con SM supone el 82,46%, descartando cualquier conato de perseverancia, en atribuirle la génesis de la SM. Se sugiere considerar a la hidrocefalia como el resultado de la obstrucción del paso del LCR por el enclave occipitocervical como consecuencia a la impactación de la porción inferior del encéfalo en el agujero occipital, impulsado hacia abajo por la 'fuerza de tracción medular', no relacionable a ninguna entidad, que hasta ahora se ha asociado a anclaje medular o 'tethered spinal cord'. Este argumento se basa en dos conceptos: 'que el encéfalo cuando se desplaza hacia abajo bloquea la circulación liquoral a nivel del agujero occipital'. Como lo comenta Barry [10]: 'Cuando existe una impactación del tronco encefálico y se hernia en el agujero occipital, en los casos que existe el simple mecanismo de tracción, puede explicar las bases de un bloqueo a nivel del espacio subaracnoideo del foramen magnum'. Esto está de acuerdo con la teoría propuesta por Russell y Donald en 1935 [34].

A través del estudio de 30 pacientes afectados de mielomeningocele, Samuelsson en 1987 [35], encuentra que existe una estrecha relación entre mielomeningocele, SM y ARCH, encontrando que todos los pacientes afectados tienen, en mayor o menor grado, las tres entidades. Pero además, encuentra una correlación incluso en magnitud entre la SMI y la ESC, al observar en dos pacientes una rápida progresión de su ESC torácica junto con una siringohidromielia.

Los pacientes afectados de SM presentan, en una de sus fases, una sintomatología típica del síndrome del agujero occipital, como lo han descrito Yasuoka (1984) [36] y Hecht en 1984 [37]; llegan al convencimiento que la principal causa de las

como una anomalía en la ectopia del neuroeje a ambos niveles: aumentando la fuerza lateral, en forma de ESC y el componente de estrechamiento, el superior en forma de DAC y a nivel inferior en forma del CMB.

En la presente serie la distribución del grado de descenso, en 218 casos de SMI en los que se pudo precisar la situación de las amígdalas cerebelosas, permite observar el predominio de los descensos entre el grado 2 y el grado 4, acumulando entre ellos el 58,71% de los casos. Al 96,3% de los pacientes se les detectó algún grado de DAC. La edad en el momento del diagnóstico con un DAC grave ($35,1 \pm 13,8$ años) fue más de 6 años inferior a la de los pacientes con DAC leve ($41,2 \pm 14,9$ años) o ausente ($142,0 \pm 15,09$ años), aunque no se alcanzó la significación estadística aceptada ($p=0,054$). De todas formas, este hecho puede traslucir la mayor gravedad clínica de los descensos amigdalares graves, que ocasionan clínica y necesitan asistencia médica de forma ligeramente más precoz.

Las alteraciones del IV ventrículo se presentaron en el 62,7% de los 231 pacientes de esta serie con SMI, significando realmente una alteración frecuente, y de su relación con la SMI puede aventurarse contexto sindrómico común. La interpretación de las diferentes expresiones morfológicas del IV ventrículo, en su evolución por el mecanismo de tracción, sería en una primera fase: si existe el fenómeno de incompatibilidad de espacio en el desplazamiento inferior, descendiendo primero la porción posterior de la fosa posterior, el IV ventrículo y el tronco cerebral se verían proyectados hacia el clivus y arriba, la sobrelevación del tronco cerebral se ha encontrado en un 17% de los pacientes [53], la 'fuerza de tracción medular' al continuar los hace descender (Fig. 3). Si se obstruyen los agujeros de drenaje del IV ventrículo se produce la dilatación de éste, junto con la dilatación de todo el sistema ventricular supratentorial, constituyendo una hidrocefalia. Aún más allá, la 'fuerza de tracción medular' es capaz de arrastrar al IV ventrículo hacia el agujero occipital y vencer la fuerza de la dilatación ventricular, comprimiéndolo y descendiendo en algunas ocasiones, hasta la región intrarraquídea cervical.

Escoliosis idiopática

El mecanismo de tracción medular por la asincronía de crecimiento entre el neuroeje y el neurorraquis fue publicado por Roth en 1972 [38], donde se comenta que el desarrollo neurocráneo-espinal sugiere un conflicto en el crecimiento, como causa de la ARCH y de la impresión basilar. El curso ascendente y la elongación de las raíces cervicales superiores asociados a la ARCH, reflejan el crecimiento anormal caudocraneal de la columna cervical. Esto es lo opuesto a la dirección normal cráneo-caudal del crecimiento, donde se incluye el cerebro, con descenso sesgado de las raíces cervicales. Este autor también comenta que debido a la existencia de una normal asincronía de crecimiento entre el neuroeje y el neurorraquis, en condiciones fisiológicas, de forma ocasional esta asincronía puede excederse de los parámetros normales. En estas circunstancias el organismo, para minimizar las fuerzas generadas por esta tensión, hace que el neurorraquis recorra el camino más largo entre dos puntos, es decir, una trayectoria curva, dando una ESC. La ESCID sería el intento del neurorraquis de compensar la fuerza de tracción medular, mientras

Tabla I. Incidencia de la escoliosis idiopática en la SMI según autores. Frecuencia de la escoliosis en las principales series de siringomielia [53,100].

Autor	Escoliosis	Siringomielia	%
Aboulker	39	64	60,93
Huebert Mac Kinnon	27	45	60,00
Hurth	22	55	40,00
Mac Ilroy Richardson	33	65	50,76
Mac Rae Standen	27	43	62,79
Williams	108	148	72,97
Woods Pimenta	5	20	20,00
Marés	35	77	45,40
Royo	108	149	72,97

que la SMI sería la expresión lítica y cavitaria del fracaso de la médula espinal para aguantar, con una perfusión centromedular normal, la tracción por elongación y estrechamiento del neuroeje, debido a una asincronía patológica o desproporcionada en el crecimiento entre el neuroeje y el neurorraquis.

Es de notar la observación única de Hamilton y Schmidt, comentada por Roth de una trasposición extravertebral de la médula espinal de un paciente vivo con una ESC extrema, que refleja una inusual exageración de la desproporción en el crecimiento neurovertebral, entre la columna vertebral y la médula espinal, llegando a seccionar esta última los pedículos vertebrales del lado cóncavo.

Muhonen en 1992 [39], describe once casos menores de 16 años que presentan ARCH no asociada con mielodisplasia y ESC como mínimo de 15° . La curvatura progresó rápidamente en cuatro pacientes. En ocho niños se asoció a una hidrosiringomielia.

La relación entre SM y ESC la estudia Depotter en 1987 [40], aportando 14 casos en niños y adultos jóvenes en asociación con SM. La lesión neurológica fue descubierta en un tiempo variable durante el desarrollo de una ESC. Once casos afectos de SM o hidromielia, y tres de tumoración con formación quística (Tabla I).

La ESC acompaña a la SMI con una frecuencia entre el 20 y el 70% según los diversos autores consultados. Para Mau [41], la ESC se presenta más frecuentemente en los pacientes con SM en estado avanzado. Alrededor de los dos tercios de los pacientes en todos los casos. Eventualmente la progresión es rápida, no sólo cuando se produce en la edad de crecimiento, también en edad adulta. La ESC puede preceder en años el inicio de los síntomas neurológicos.

Según Raininko en 1986 [42]: 'La incidencia de ESC en la literatura es de un 25% al 85%. La deformación espinal aparece antes del inicio de los síntomas', y 'el paulatino inicio de los síntomas aparece cuando detienen el crecimiento'. Y acaba su publicación: 'La presencia de una SMI latente aparece con una especial predilección en aquellos casos que existe una curva anormal o una rápida progresión de la ESC'. Este autor aporta dos casos de pacientes afectos de ESC juvenil y SM. Las manifestaciones neurológicas se iniciaron cuando eran adolescentes, pero la SMI no fue diagnosticada hasta una edad

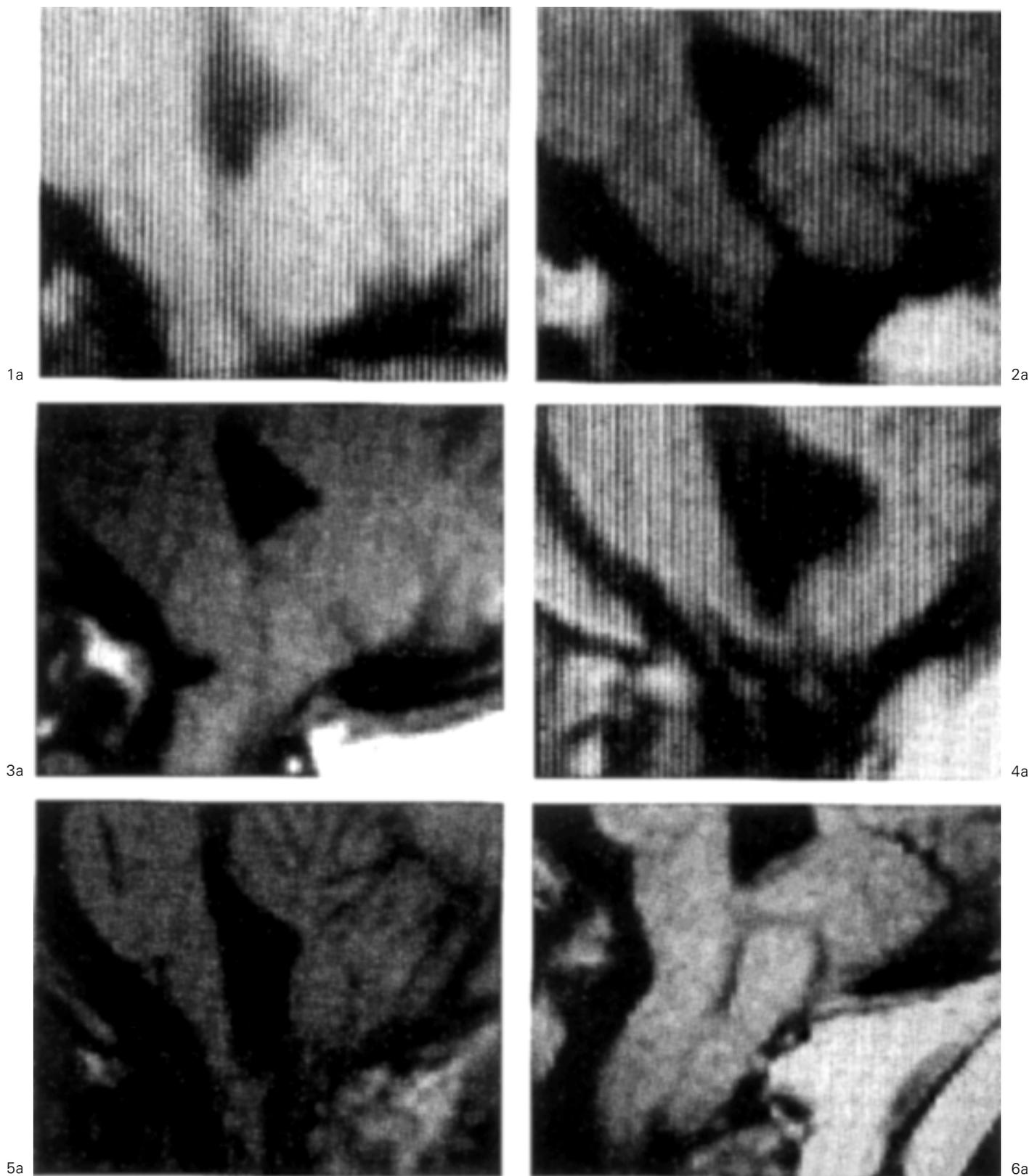


Figura 2. Secuencia de casos de SMI con alteraciones del IV ventrículo, tronco cerebral y de la fosa posterior, ordenados sugestivamente como una sucesión patocrónica. 1a: caso 22. 2a: caso 38. 3a: caso 23. 4a: caso 31. 5a: caso 24. 6a: caso 4.

lesiones en la SM, que presentan dos niños acondroplásicos, es la estenosis del foramen magnum. El tamaño del agujero occipital participa en las fuerzas que dificultan la herniación

del cerebro. Ello no quiere decir que los que tengan el agujero occipital pequeño no hayan de tener un CMB, sino que tendrá más dificultad la 'fuerza de tracción medular' para expresarse

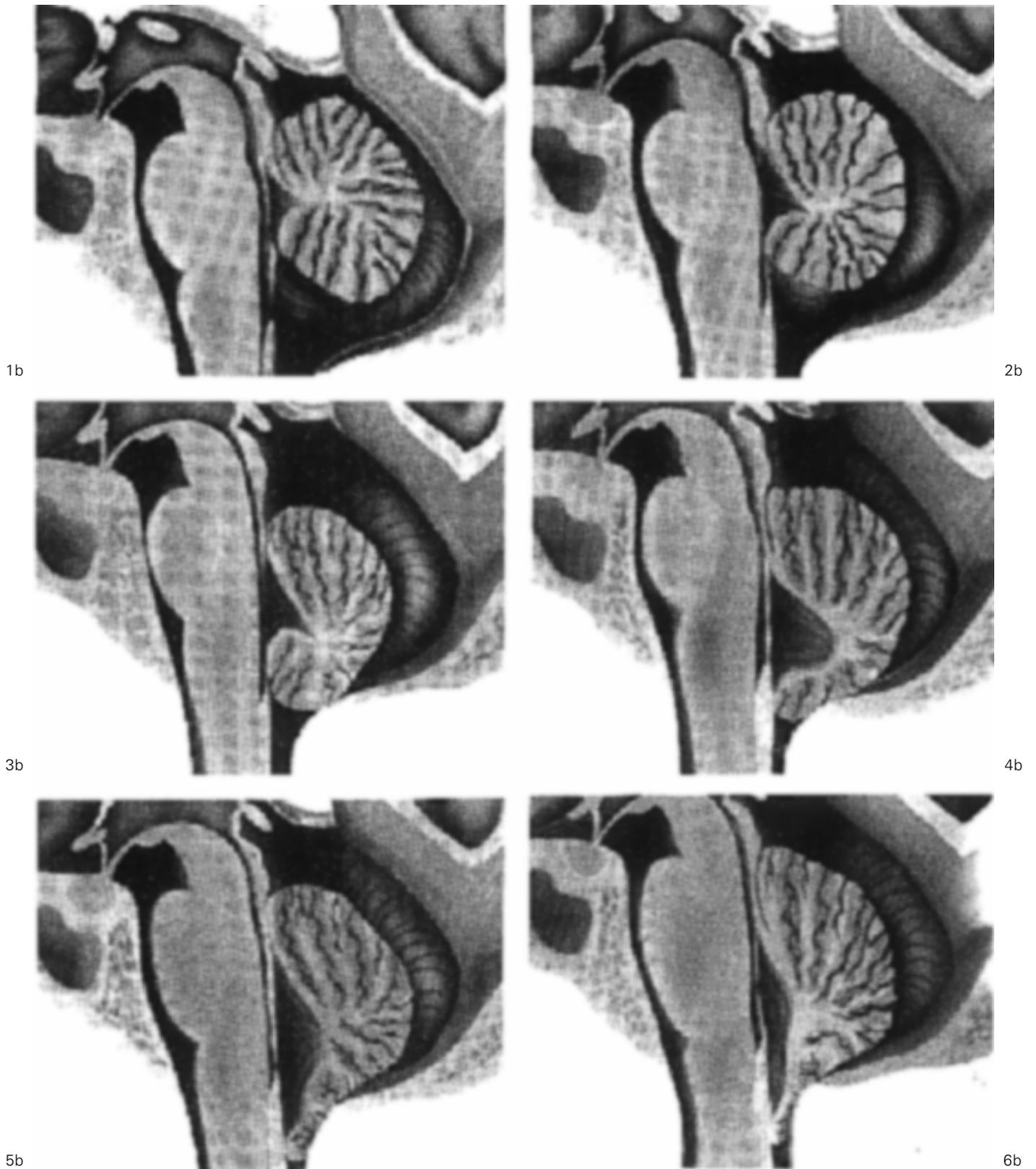


Figura 2. (Continuación). 1b: Forma y posición prácticamente normal del IV ventrículo en relación con las estructuras vecinas. 2b: Inicio de la deformación de la porción inferior del IV ventrículo y el leve descenso de las amígdalas. 3b: Descenso del IV ventrículo con inicio de la obstrucción de los agujeros de drenaje del IV ventrículo. 4b: Dilatación del IV ventrículo con obstrucción manifiesta de los agujeros de drenaje del IV ventrículo. 5b: IV ventrículo dilatado e inicio de su colapso al paso por el agujero occipital. 6b: A pesar de estar el IV ventrículo dilatado, se colapsa por la fuerza de compresión, al pasar el agujero occipital y ser traccionado hacia el espacio intrarraquídeo.

comprendida entre los 22 y 34 años, después de una rápida progresión de los síntomas. A éstos les siguieron tratamiento quirúrgico de la ESC o SM. Este autor hace especial énfasis en el examen radiológico ante la existencia de mínimos síntomas neurológicos en pacientes escolióticos.

Tiene especial interés la aportación de Henry y Sherk en 1986 [43]: 'Veintiséis niños entre 4 y 16 años de edad con hidrocefalia y deformación espinal; 22 niños con ESC superior a 50 ° y 5 niños con cifosis superior a 100 °. Veintiún niños con TAC-metrimida y doce con TAC craneal. Dos niños murieron y uno fue necropsiado. Tres niños fueron monitorizados la presión intracraneal durante la cirugía espinal. Todos los niños presentaban ARCH tipo I y II, el 58% presentaban cavitación medular (siringohidromielia), el 67% presentaban anclaje de la médula. Este estudio documenta la frecuente coexistencia de deformidad espinal y lesiones del sistema nervioso (hidrocefalia, ARCH, anclaje medular con atresia y cavitación medular). Esto apoya la teoría que la ARCH es primaria en el desarrollo de la deformidad y que la cavitación medular en estos pacientes es primariamente SM formada en la base de necrosis isquémica en la médula espinal. La libre transmisión de la presión del líquido desde la médula espinal al ventrículo lateral soporta la teoría de Williams de la propagación de la cavidades siringomiélicas y de su desarrollo. Y la suposición de que las lesiones del sistema nervioso causan la deformación espinal por ruptura de la coordinación del control de la musculatura espinal y los mecanismos reflejos normales posturales'.

Y prosiguiendo con Sherk [44], nos aporta un caso en el que sugiere que 'la patogénesis de la cavitación intramedular es por causas multifactoriales, pero todos van hacia un común mecanismo debido a una isquemia crónica vascular'.

Para Roth [45]: 'El resultado de la desproporción del crecimiento entre la columna vertebral y el sistema nervioso es compensado por una actitud escoliótica'; en esta publicación afirma que 'sin la presencia de mielomeningocele, puede existir el mecanismo de tracción'. Rubinstein, citado por Roth, constata que la columna vertebral crece, como todo el organismo, por los impulsos hormonales de la hormona del crecimiento (STH), excepto el tejido nervioso. De tal modo que la médula espinal y los nervios no responden de igual modo a un estímulo de crecimiento más rápido de la columna vertebral, siendo la curvatura escoliótica, para Roth, la única solución cuando el estímulo es más allá del normal.

Aunque se puede considerar con el propósito de explicar algunos casos en los que puede existir estrés medular por desproporción de crecimiento entre el neuroeje y el neuro-raquis, la columna puede responder, si la desproporción del crecimiento no es muy intensa, en forma de impactación, disminuyendo los espacios intervertebrales y colapsando las articulaciones interapofisarias. Esta desproporción de crecimiento se expresaría en unas fases iniciales del proceso y luego pasaría a la compensación mediante la curvatura escoliótica, especialmente en individuos jóvenes o con los estímulos más intensos del crecimiento. En algunos casos esta compensación no se realiza, porque la intensidad de la desproporción del crecimiento no supera las fuerzas necesarias como para inducir curvaturas en la columna vertebral, y se pasaría a un estado de impactación vertebral en sí misma, sin llegar a desviarse. Ocurriría cuando el crecimiento incidiera en columnas vertebrales algo más maduras y sólidas. En

ambos, la médula espinal llegaría a un estado de estrés del tejido centromedular con resultado, en aquellos casos predispuestos, de una isquemia centromedular.

Es significativo que el 72,97% de los pacientes afectos de SMI de esta serie presenten ESC, resultado parecido al obtenido por Williams 72,97% [46], como una patología que puede ser consecuencia o participar en el mismo mecanismo etiopatogénico que la SMI. También es sugestivo que, a diferencia de la SM, cuyo segmento de predilección es el cervical, la ESC prefiera el segmento dorsal, ya que es un segmento medio donde se aplica con mayor intensidad la fuerza lateral de 1,87 Nw por cada 50 mm de CMB (véase biomecánica de la tracción medular más adelante). Coincidió con Roth [45], en considerar que existe una marcada predilección de la ESCID por la región dorsal baja. El segmento más afectado por la deformación vertebral, en la presente serie, fue la región dorsal con 102 casos (44,14%), seguido de la región cervical con 55 casos (23,8%), y la región lumbar con 23 casos (9,95%).

El 74,07% de los pacientes afectos de SMI que presentan ESC tienen el CMB. Mientras que el resto, es decir, el 25,93% de los pacientes con SMI y que presentan ESC no tienen el CM en posición más baja de lo normal. Todo ello puede significar que la falta de ascenso del CM traduce la intensidad del compromiso en el crecimiento neurovertebral que, a su vez, solicitará realizar a la columna vertebral su transformación escoliótica.

Siringomielia idiopática

Teoría de origen malformativo. Olivier d'Angers [21], fue el primero en describir la SM como enfermedad, dándole un origen malformativo. Virchow [47], y Leyden [48], más tarde, creyeron que la SM era el resultado de la persistencia de la dilatación del canal central de la médula, al observar que en algunos vertebrados dicho canal permanecía durante la infancia y la edad adulta. Por ello, lo denominaron hidromielia, haciendo aquí la primera división en SM primaria y secundaria, reservando este último para las cavidades que se asocian a otros procesos patológicos como mielitis, tumores.

Schultze [49], sugirió la hipótesis hiperplásica: la cavidad sería el resultado de una atrofia de un tejido neuroglial previamente hiperplasiado.

Carmeil [50], la atribuyó como el resultado de un proceso disráfico, dentro del concepto que dio Bremer [51], del status dysraphicus. Más tarde fue secundado por otros autores como Solheid [52], Chatel [53,54], Eggers [55].

Seguidamente se describen algunas teorías representativas que, teniendo una base malformativa, plantean otro componente, por lo general dinámico como: la teoría de Gardner, de Williams, de Ball y Dayan, de Aboulker, de Zaragoza, de Marés y de Oldfield.

Teoría hidrodinámica de Gardner. Mención especial tiene la teoría hidrodinámica de Gardner, por la gran incidencia y repercusión que han tenido sus ideas hasta la actualidad, condicionando las actitudes terapéuticas de la SMI, e inspirando nuevas teorías con una marcada directriz hidrodinámica.

Gardner [25], en su primera comunicación, tras aportar diecisiete pacientes, concluye que la ARCH es consecuencia

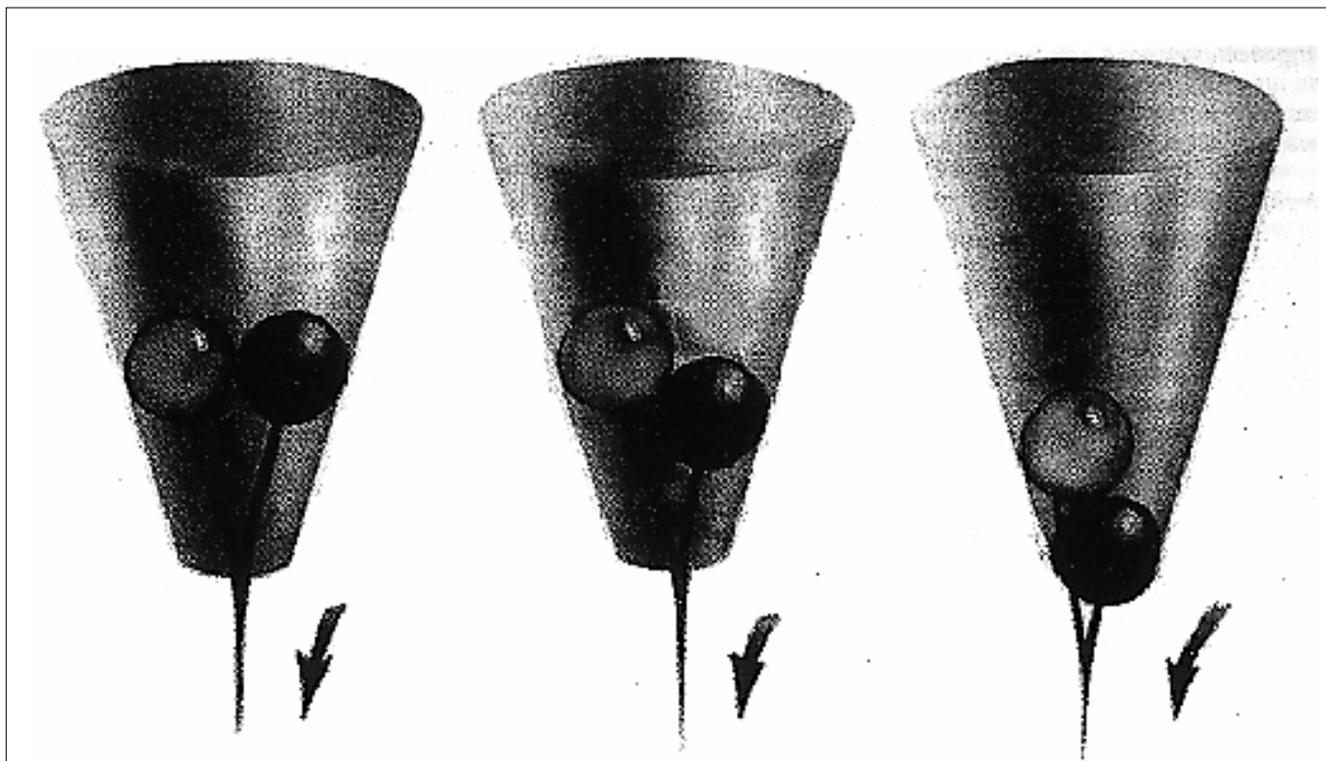


Figura 3. El símil mecánico del ascenso paradójico del tronco cerebral queda representado por el paso de dos bolas por una angostura sólo suficiente para el paso de una de ellas, siendo traccionadas por elementos elásticos (izquierda de la figura). El resultado de todo ello, es el paso en primer lugar de la bola más favorable (bola derecha, derecha de la figura), previo ascenso de la menos favorable (bola izquierda, centro de la figura). La bola más favorable (bola derecha) representa la porción posterior e inferior de la fosa posterior y la bola menos favorable (bola izquierda) representa la porción anterior del tronco cerebral.

de una herniación del romboencéfalo, en la cavidad intrarraquídea, a su vez consecuencia de una hidrocefalia congénita y que se acompaña con frecuencia de una hidromielia. Gardner [26], más tarde cree que la anomalía inicial responsable de la ARCH, de la malformación de Dandy-Walker, de quistes aracnoideos de cerebelo y de la SM, es la atresia en fase embrionaria del IV ventrículo. Por ello, propuso como tratamiento de la SMI la desobstrucción por vía quirúrgica del agujero de Magendie y restablecer el camino fisiológico de tránsito del LCR, de tal modo que la onda de impulso del líquido cefalorraquídeo fuera al espacio subaracnoideo. Gardner cree que la SMI es una hidromielia debida a una dificultad de drenaje del LCR en el IV ventrículo. Ésta se iniciaría en el período embrionario, y formaría parte de un estado de disrafismo en el SNC, como lo son la malformación de Dandy-Walker y el mielomeningocele.

Gardner [28,56-60], en las publicaciones posteriores se ratifica en sus ideas iniciales y las amplía, quedando constituida la teoría hidrodinámica de Gardner. En su publicación de 1965 [59], considera que las membranas que bloquean el IV ventrículo serían parcialmente permeables y permitirían el paso ocasional de LCR, y permanecer la presión intraventricular normal, como sugiere Adams [61], en la hidrocefalia normotensiva en la que un ventrículo o canal dilatado puede tener una presión normal y aun así ejercer una fuerza mayor sobre los tejidos circundantes. Siendo la onda de pulso generada por la pulsación arterial y de los plexos coroideos, que actuaría como una ola de agua hacia

el canal central, al no poder pasar y ser absorbida por los espacios subaracnoideos como ocurre en los individuos normales. En este mismo año había recopilado 74 pacientes con SM, hallando 68 casos con ARCH y tres con malformación de Dandy-Walker, en los tres restantes halló un quiste de fosa posterior. En 30 casos encontró algún tipo de membrana ocluyendo el orificio de Magendie. En 18 casos el contenido proteico intracavitario resultó similar al del líquido ventricular, potenciando la teoría de Gardner, la recogida de tinta china en el líquido cavitario, después de instilarlo en los ventrículos laterales, puesto que la teoría hidrodinámica se apoya en la dificultad de drenaje del IV ventrículo y la comunicación entre la cavidad siringomiélica y los ventrículos laterales.

En una publicación, Gardner llega a negar la existencia de la SM no comunicante. En otras, llega a precisar que la imperforación de los agujeros del IV ventrículo se produce entre la octava y la décima semana de vida embrionaria, en el momento en que fisiológicamente se produce la perforación del IV ventrículo. Todo ello apoya y continúa la teoría hidrodinámica de Morgagni [62,63], que explica el mielomeningocele como el resultado de una ruptura de una hidroencefalomielia, causada a su vez por una ausencia o un deficiente drenaje del IV ventrículo. Si existe un déficit del drenaje ventricular, puede resultar en la formación de una fosa posterior reducida, que comportará un desplazamiento caudal de las estructuras nerviosas dentro del foramen magnum originando la ARCH.

Argumentos en contra de la teoría de Gardner

La teoría hidrodinámica de Gardner tiene algunas objeciones propuestas por distintos autores, como:

Argumentos de Aboulker. En su publicación monográfica de 1979 [64], afirma que en los pacientes afectados de SMI la hidrocefalia falta en la mayoría de los casos. El IV ventrículo no está casi nunca cerrado a los espacios subaracnoideos. Cuando el agujero de Magendie está obstruido o comprimido, los agujeros de Luschka son casi siempre permeables y permiten el paso del líquido ventricular. La comunicación entre el IV ventrículo y la colección medular falta en la mayoría de los casos, macroscópicamente y también bajo los cortes microscópicos. Falta en la mayoría de los casos de SMI del adulto, el origen ventricular del líquido siringomiélico. Un canal ependimario permeable en toda su longitud, falta en la mayoría de las SMI, donde no parece más frecuente que en la media del resto de la población. No aporta, Gardner, una explicación a aquellas SMI que se encuentran lejos de la charnela occipital, sin comunicación con el canal ependimario.

Argumentos de Milhorat. Milhorat [65], afirma: 'La teoría hidrodinámica de Gardner no explica cómo la hidromielia o SM aparecen cuando la ARCH coexiste con una estenosis de acueducto de Silvio'. Milhorat disiente de la hipótesis de Weed y Gardner de la hidrodisección a partir del líquido ventricular, que forman los agujeros del IV ventrículo y de aquí los espacios subaracnoideos. En un estudio de 7 casos de malformación de Dandy-Walker, encuentra los espacios subaracnoideos perfectamente formados, con imperforación del IV ventrículo. Por ello, considera que el espacio subaracnoideo se forma por su propia cuenta, independientemente del sistema ventricular y no depende de los procesos de cierre y eventual apertura del tubo neural primitivo.

Argumentos de Alvord. El estudio anatomopatológico de Alvord [66], constata que en casi todos los recién nacidos que presentan una ARCH, mielomeningocele, la hidromielia ligera o importante se abre por lo general en el fondo de saco de la espina bífida, pero no se extiende la cavidad con la frecuencia que debería esperarse por toda la extensión del canal ependimario hasta el IV ventrículo.

Argumentos de Osaka. Osaka et al [67], en un estudio de 92 embriones y 4 fetos que presentan mielosquisis, no encuentran ningún trazo de los hechos descritos por Weed y desarrollados por Gardner. No hallan la hidrocefalia, ni la hidromielia, donde se supone que debe existir en estado fisiológico. No encuentran anomalías en todo el IV ventrículo. No hay relación entre el desarrollo de los espacios subaracnoideos, siempre normal, y el sistema ventricular. La existencia de mielosquisis aparece en un estadio muy precoz, antes de la aparición del LCR, no siendo susceptible de jugar un papel en su formación.

Argumentos de Isu. Lo realmente paradójico es que en la SMI parece más probable el cierre del agujero del conducto del epéndimo [68], al existir el compromiso de espacio ocasionado por la frecuente existencia del DAC.

Argumentos de Royo. Cualquier conflicto hidrodinámico a nivel de fosa craneal posterior por obstrucción de su drenaje inexorablemente condiciona una tendencia a un aumento de su capacidad, contrario al hallazgo habitual en la SMI que se encuentra una fosa craneal de volumen normal o algo menor al normal.

Con el propósito analítico de profundizar en la teoría de Gardner se realiza un símil biohidromecánico, representando las fuerzas biohidromecánicas que pueden originar la cavidad siringomiélica [31], según los planteamientos de Gardner, es decir, 'las presiones transmitidas por el LCR a través del conducto del epéndimo, a nivel de la médula espinal de predominio cervical, determinan la aparición de las cavidades siringomiélicas'.

Tomando en un sujeto la medida entre la entrada del conducto del epéndimo, por detrás del óbex, hasta la altura máxima del sujeto es de 150 mm. En un embrión humano, las distancias y las fuerzas que se establecen se consideran proporcionales a las del adulto. Tomamos un punto del conducto del epéndimo a 60 mm del óbex, en el adulto. Esto suma 21 cm, multiplicado por la densidad del líquido LCR, que es parecido al plasma, 1,03 g/cc (gramo/centímetro cúbico), se obtiene la presión hidrostática en el punto del posible inicio de la cavidad siringomiélica (PICS) a 6 cm del óbex. Ésta es de 21,63 cca (centímetros columna de agua).

El sistema de formación del LCR emite diariamente alrededor de 500 cc de LCR diario, y lo hace en un sistema cerrado. La máxima presión, con la cual este sistema cerrado puede ser compatible con la vida, es el de la presión arterial máxima, hasta que la presión de perfusión cerebral sea cero. Tomando la presión arterial máxima de 120 mm de Hg se obtiene: 120 mm de Hg = 12 cc Hg por la densidad del mercurio (13,546 g/cc), es igual a 162,552 gr de ccHg (centímetros columna de Hg), que es igual a 162,552 g de cca (centímetros columna de agua).

Así, la máxima presión que se puede generar con la bomba cardíaca en condiciones normales, aplicada a un punto situado en el conducto del epéndimo a 6 cm por debajo de él, añadiendo la presión hidrostática del punto (PICS) es de: 21,62 g de cca+162,552 g de cca = 184,172 g de cca. Así la presión máxima a la que puede ser sometido el punto PICS es de 184,182 g de cca. Además hay que considerar que por capilaridad y adherencia de líquidos a la pared del tubo, la presión hidrostática en el sujeto es menor a la obtenida, en un símil hidromecánico de tuberías rígidas. Y la sintomatología de hipertensión intracraneal grave se inicia a partir de los 40 g de cca.

Baez, Lamport y Bes en 1960 [69], consideran que: 'Los capilares sanguíneos se parecen a un elemento rígido, o sea, sin cambios medibles en diámetro, cuando pasan de una presión de 0 a 100 mm de Hg'. Fung, en 1981 [70], modula lo considerado por Baez, y puntualiza: 'Sin embargo, los capilares sanguíneos pulmonares son muy distensibles y muy sensibles a los cambios de presión'. Aunque las tablas de la variación de las venas pulmonares, por los gradientes de presión, las aporta Yeng y Foppiano (1981) [71], llegan a la conclusión que 'las venas pulmonares sometidas a un incremento de presión de 20 cca, sufren una dilatación, sin lesionarse en un 50% de su diámetro'. Si el conducto del epéndimo lo asimilamos, biomecánicamente, con las venas pulmonares, esto nos indica que, si sometemos al PICS a la máxima

presión que se puede aplicar en el sistema cerrado intracraneal, para que no exista sintomatología importante (Farreras Valentí, 1970, afirma que 'la presión intracraneal grave es superior a 150 mm de agua y puede llegar a 400 mm') [72], es decir, alrededor de un incremento de presión 20 cca, por encima de lo normal, para que no exista una sintomatología significativa y constante de hipertensión intracraneal, que no aparece en la SM.

En estas condiciones biohidromecánicas, al aplicar en el conducto del epéndimo la presión máxima que no provoque encefalopatía, 20 cca, producirá, como máximo, una dilatación de un 50% su diámetro, sin romperse (si consideramos el epéndimo de la misma textura que una vena pulmonar). De esta manera se consigue una dilatación del conducto endimario de 1 a 2 mm de diámetro.

Pero además, como dice Bakay [73], 'el epéndimo es altamente permeable, midiendo el transporte del sodio radioactivo Na_{24} , muestra que la permeabilidad del epéndimo es alrededor de 30 veces más elevada que la de los capilares cerebrales'. Y esto conlleva: la resistencia a la dilatación del tegumento endimario es 30 veces superior al ser más permeable, y al ser deformado. También es 30 veces más resistente a la ruptura por dilatación que un vaso sanguíneo cerebral, y el tejido endimario, al tener 30 veces más capacidad de difusión, si la relacionamos con la capacidad de ruptura por tracción, nos sugiere que el tejido endimario tiene 30 veces más posibilidades de ruptura por tracción, que un vaso sanguíneo cerebral.

Así, el conducto del epéndimo se dilatará dando una hidromielia, pero debido a la presión hidrostática no se romperá. Como lo experimentó Faulhauer [74], que realiza un estudio experimental en el gato, provocando en cuarenta y seis gatos una hidrocefalia y una hidromielia inyectando caolín intracisternal; en otros diecisiete gatos consigue la formación de una hidrocefalia e hidrosiringomielia mediante una intervención que ocluye el foramen de Lusckae. En los animales tratados con caolín, la dilatación del canal central y la clínica coincidió con la intensidad de la hidrocefalia obstructiva.

En síntesis, las fuerzas hidrodinámicas que se pueden generar en el espacio liquoral son de muy escasa magnitud para producir necrosis intramedulares como las que se dan en la SMI, y si las hubiere no pueden sobrepasar presiones de escasa magnitud. La ruptura del tejido del canal endimario es mucho más fácil que sea por tracción que por obstrucción liquoral. Estas conclusiones biohidromecánicas son aplicables a todas las teorías que utilizan conceptos hidrodinámicos, como las teorías de Williams, de Ball y Dayan, de Aboulker, de Zaragoza, y otros.

Teoría de Williams

Bernard Williams [46,75-88], partiendo de una base hidrodinámica similar a la de Gardner, difiere sustancialmente al afirmar que el impulso arterial es fácilmente amortiguado por la permeabilidad parcial de los agujeros de Magendie y Luscka; en los casos con ARCH, las amígdalas cerebelosas provocan una obstrucción funcional del orificio de Magendie. Pero las fuerzas hidrodinámicas desencadenadas por las maniobras de Queckensted o Valsalva (y generadas en determinadas circunstancias fisiológicas como la tos o actitudes

posicionales de la cabeza), causarían un aumento de la presión venosa en los plexos venosos espinales, y de aquí un aumento de la presión intrarraquídea, que hace desplazar el LCR del canal espinal a la cavidad craneal. Al existir en estos pacientes un bloqueo hidrodinámico a nivel del foramen magnum, la segunda fase de reequilibrio de paso del LCR de nuevo de la cavidad craneal a la espinal se hace con retraso. Esto genera un gradiente de presión en la cavidad intracraneal, que intenta proyectarse hacia el canal central de la médula (en los casos que estuviera presente), provocando una dilatación y dando así origen a la cavitación de la médula. Se crea aquí el término de 'comunicante' para aquellas que se acompañan de ARCH. Las 'no comunicantes' serían las tumorales y postraumáticas.

Una variante de esta teoría la aporta Oldfield en 1994 [89], en la que la fuerza impulsora es generada por los impulsos sistólicos arteriales transmitidos al LCR al mecanismo valvular de una ARCH.

Teoría de Ball y Dayan

Ball y Dayan en 1972 [90], del mismo modo que Williams, afirman que existe un bloqueo en los espacios subaracnoides a nivel del foramen magnum, lo que crea un gradiente de presión (en este caso fijo sin mecanismo valvular). El aumento de presión del LCR intrarraquídeo lo hace desplazar, a través de los espacios perivascuales de Virchow-Robin, hacia aquellas zonas intramedulares de menor resistencia, la sustancia gris, donde se acumula, generando la cavidad siringomiélica.

Teoría de Aboulker

Aboulker en 1979 [64], aceptando lo propuesto por Ball y Dayan [90], puntualiza el lugar de penetración del LCR, situándolo en la salida de las raíces posteriores y de aquí se extendería a zonas más centrales de la médula, llegando en ocasiones al canal central.

Teoría de Zaragoza

Zaragoza en 1973 [91], en su tesis doctoral apoya la teoría hidrodinámica, puntualizando que la dificultad de paso del LCR por los agujeros del IV ventrículo es debida a la estenosis de la vallécula cerebelosa por la aproximación de las amígdalas cerebelosas y la proyección del fluido ventricular al óxex y al canal central.

Teoría de Marés

Marés en 1988 [92], en su tesis doctoral estudió en 100 pacientes afectos de SM, el tamaño de la fosa posterior, con el propósito de relacionar una fosa craneal posterior pequeña por estenosis con el desplazamiento de su contenido hacia el agujero occipital, constituyendo una ARCH. Aunque no descarta la existencia de otros mecanismos que, en algunos casos, pueden adquirir mayor importancia.

Teoría de origen tumoral

Grimm en 1869 y Schlesinger en 1902 [93,94], y también Schultze [49], sugirieron que en algunos casos de SMI, la cavidad podía ser generada por un proceso tumoral, que más tarde desaparece.

Teoría de origen inflamatorio o infeccioso

Hallopeau en 1870 [95], propuso una inflamación de la médula, mielitis, como el inicio de lo que sería la cavitación. Schlesinger en 1902 [94], en su monografía, relaciona la SMI condicionándola a neurosífilis y lepra, pero con toda probabilidad la conexión de ambas enfermedades con la cavitación es indirecta. Pero de lo que parece no haber duda es la existencia en estos pacientes de una aracnoiditis adhesiva y, en muchos casos, de una infección oculta: ciertamente, en un caso documentado, se describió por Appleby en 1969 [96], una meningitis tuberculosa.

Teoría de origen vascular

Joffroy y Achard en 1887 [97], consideraron que al origen inflamatorio podía añadirse un factor isquémico. Holmes en 1915 [98], propuso la hemorragia intramedular en relación a traumatismos. La isquemia medular la han apoyado otros autores como: Davidson en 1933 [99], Tauber en 1935 [100], Lichtenstein en 1943 [6], McLaurin en 1954 [101], Netsky en 1953 [102], Taylor en 1975 [103], y Sherk en 1984 [44].

Han apoyado con fuerza la 'teoría isquémica', para la génesis de la cavitación intramedular, Lichtenstein [6], McLaurin [101], y recientemente han recibido un importante soporte con el estudio de Feigin, Ogata y Budzilovich en 1971 [104]. Éstos aportan la necropsia realizada a 16 pacientes con SM, y concluyen en su estudio que no encuentran evidencias patológicas para que las cavidades medulares fueran debidas a un mal desarrollo del cerebro o de la médula cervical superior. Ellos encuentran evidencias histológicas que muestran la existencia de una clara insuficiencia circulatoria.

Discusión de la casuística

Indudablemente, la incorporación de nuevas técnicas en el estudio de la patología neurológica ha contribuido notablemente a un mayor conocimiento de la siringomielia. A raíz de la utilización de las nuevas técnicas de neuroimagen y de nuevos modelos experimentales, se han ido modificando las diferentes concepciones fisiopatológicas de este proceso.

Se sabe, desde hace tiempo, que la SMI se puede asociar con anomalías del esqueleto óseo, entre las que la cifoescoliosis es la más frecuente. Con el advenimiento de la radiología, se observó que numerosos pacientes con ARCH o con SM clásica tenían alteraciones asociadas a nivel de las vértebras cervicales y de la unión craneovertebral [15,16].

La tomografía axial computadorizada (TAC) ha permitido mejorar el diagnóstico de la SM, permitiendo la visión directa de la cavidad medular, especialmente cuando el estudio se realiza tras la inyección intratecal de metrizamida, lo que se

denomina mieloTAC. Aunque la incorporación de la RM a la práctica médica es relativamente reciente, este método diagnóstico se ha erigido, sin lugar a dudas, en la principal exploración para el estudio de esta enfermedad y de las anomalías frecuentemente asociadas. Mediante el examen con RM se puede observar, de forma atraumática, el canal raquídeo en toda su extensión, la fosa posterior y los ventrículos cerebrales en los tres planos del espacio, lo cual ha permitido una aproximación al estudio de esta enfermedad, con la posibilidad de obtener unos datos morfológicos hasta ahora difícilmente disponibles.

Las características demográficas de esta serie son parecidas a las obtenidas en otras casuísticas. La mayoría de los pacientes (64,5%) no presentaron antecedentes patológicos relevantes, mientras que en el 18,6% de los casos se presentaron diversos antecedentes patológicos relevantes para la existencia de siringomielia. Esta ausencia de antecedentes patológicos corrobora que la siringomielia no es una entidad patológica subsidiaria de otra enfermedad sistémica.

A pesar de sólo presentarse malformaciones asociadas en 27 pacientes (11,68%) de los 231 afectados de SMI, cuando se presentan afectan con más frecuencia al raquis y cráneo. Esto nos puede indicar que el proceso que acaba en la SMI también puede ser causa o parte de las malformaciones a las que se asocia.

Según la serie de Anderson [105], los síntomas de la SM aparecen entre la segunda y cuarta décadas de la vida, pero también pueden empezar en la niñez y prolongarse más allá de la mediana edad. Para Barnett et al [106], la edad media en el inicio de los síntomas es de 31 años, mientras que la media de edad de los pacientes intervenidos es de 39 años. Para Marés [92], la media de edad fue de 38,4±14,1 años. La edad media en esta serie ha sido de 40,2±14,8 años, coincidiendo con estos autores. La incidencia mayor a partir del segundo tercio de la vida podría ser debida a la sucesiva acumulación de diagnósticos y a la existencia de factores no exclusivamente congénitos en la formación de la SMI. Esto último iría en contra de las teorías exclusivamente malformativas [25-30,92]. Los hallazgos de este estudio son correlacionables, ya que en el tercio medio de la vida se fraguan las condiciones favorables para que se presente el estrés medular por la desproporción entre el crecimiento del neuroeje y el neuroraquis. En el último tercio de la vida es donde se ha acumulando el estrés sobre el parénquima medular, con factores predisponentes, como los oficios y las profesiones que comportan una ejecución de ejercicios físicos. Por este motivo, la SM es más frecuente en pacientes procedentes de ambientes rurales. El carácter familiar y la sugerencia de algunos autores a la herencia dominante [107,108], hace pensar, junto a la no presentación conjunta con otras malformaciones, en una predisposición malformativa más que en un error congénito errático.

Brain [109], considera la enfermedad siringomiélica más frecuente en el hombre, mientras que para Anderson [105], la afectación es igual en ambos sexos, lo que coincide con las series de Barnett [106], y Marés [92], así como con la presente serie, con 113 varones y 118 mujeres. Cabe destacar la gran incidencia de antecedentes quirúrgicos (57%) no relacionables con la SMI. Con menor frecuencia aparecen antecedentes de malformaciones (18,3%) y de anomalías en el parto (12,2%), siendo éstos últimos de cierto interés para correlacionar con la enfermedad siringomiélica [110].

Se destaca que el 97,83% de los pacientes con SMI de esta serie tienen una cavidad siringomiélica con un componente cervical. Esta especial predilección por presentarse en el tercio superior de la médula también es comprobada por Aboulker [64], y Marés [92]. Todo ello va en favor de la idea de que en la región cervical se desarrollan buena parte de los mecanismos etiopatogénicos. Al mismo tiempo, contradice aquellas teorías que consideran la cavidad siringomiélica como el resultado de la acción de la hipertensión del LCR sobre las raicillas sensitivas posteriores [64,76,90,111], puesto que la hiperpresión del espacio subaracnoideo espinal, por mecánica de fluidos, ha de ser de la misma magnitud en todos los puntos de la médula espinal. Consideraciones parecidas las aporta Breig en 1960 [112].

Kobayashi et al [113], describen mediante una exploración RM, la compresión de la médula oblongata por una ARCH y las arterias vertebrales, causando una sintomatología bulbar y cerebelosa por isquemia debida a la compresión.

En 48 pacientes (84,21%) se apreció una situación más baja de lo normal del CM, por CMB, mientras que en el resto, el CM estaba situado por encima del cuerpo vertebral de L1, considerado como límite inferior de la normalidad para su ubicación.

Discusión de la teoría de tracción medular

Biomecánica de la tracción medular

La repercusión mecánica que puede suponer la existencia de una tracción axial aplicada sobre la médula espinal puede ser formulada y cuantificada.

Cálculo de la tensión de la médula espinal. En la diferencia de crecimiento longitudinal entre la médula espinal y el esqueleto vertebral, se produce una deformación diferencial de la médula espinal que provoca una tensión de tracción que, a su vez, puede producir una estricción de la médula espinal en su anclaje craneal, con la subsiguiente lesión medular.

La deformación sufrida por el sistema se calcula en función del crecimiento diferencial de ambas estructuras entre los 8 y los 15 años de edad biológica. De este modo, se constituye la siguiente fórmula para calcular la deformación de un cuerpo:

$$(L-L^{\circ})/L^{\circ} = e,$$

donde 'e' es la deformación; 'L', la longitud final; y 'L^o' la longitud inicial.

En el segmento cervicodorsal, con la aplicación de la siguiente fórmula podremos calcular la tensión a que se somete un tejido:

$$d = E \cdot e,$$

donde 'd' es la tensión en Nw/mm²; 'E', el módulo de elasticidad y 'e' la deformación.

Si tomamos la deformación diferencial, substrayendo el valor de la deformación de la médula espinal al de la deformación esquelética, tenemos:

$$d = E [(L-L^{\circ})-L^{\circ}-(1-1^{\circ})/1^{\circ}]$$

Tomando como punto de partida hipotético que las longitudes iniciales de la columna vertebral y de la médula espinal son iguales a los 8 años (L^o = 1^o), tenemos que la expresión anterior queda:

$$d = E (L-1)/L^{\circ}$$

Ya que 'L-1' es la diferencia de crecimiento final entre ambos elementos anatómicos y, como queda establecido en el análisis por RM que la diferencia del descenso del CM en la SMI es de un cuerpo vertebral o más a los 15 años, tenemos que:

$$L-1 = 50 \text{ mm (altura de L1 con disco intervertebral)}$$

Si se supone que el módulo de elasticidad de la médula espinal es de aproximadamente 0,3 megaPascales (MPa), parecido al de otros tejidos similares, como la vena safena, y que la longitud del esqueleto vertebral a los 8 años es de 443 mm (valor tomado de un caso), al sustituir estos valores en la fórmula anterior obtendremos el valor hipotético de deformación:

$$d = 0,3 \text{ MPa} \cdot 50 \text{ mm} / 443 \text{ mm} = 0,0338 \text{ MPa o Nw/mm}^2$$

Éste es un cálculo muy simplificado, pues habría que tener en cuenta que el comportamiento de la médula espinal es viscoelástico, con lo cual su módulo de deformidad es variable y su respuesta no es lineal.

Si definimos la 'fuerza de tracción medular' 'F' como:

$$F = d \cdot S,$$

donde 'S' es el área de sección y 'd' la deformación aplicada, tenemos que la fuerza de tracción axial a la que se somete la médula espinal, con una sección de 162 mm² es de 5,48 Nw, por cada 50 mm de CMB, que aproximadamente equivale a una tracción desde el filum terminale de 560 g, por cada cuerpo con un espacio intervertebral de retraso en el ascenso diferencial del CM. La aplicación de esta fuerza axial a las estructuras nerviosas y vertebrales, a nivel del agujero occipital, determina la aparición de las malformaciones que se asocian a la SM.

Debido a la curvatura de la región dorsal se produce una compresión lateral al traccionar la médula espinal dentro del canal vertebral. El cálculo de la fuerza lateral (F1) se obtiene aplicando la siguiente fórmula:

$$F1 = F \cdot \cos x,$$

donde 'F' es la fuerza de tracción y 'X' el ángulo de proyección del canal vertebral sobre la horizontal, que es de 709. Si sustituimos los valores que conocemos, obtenemos que la fuerza lateral 'F1' es de 1,87 Nw, lo que equivale a aplicar un peso de 200 g, por cada 50 mm de CMB. Esta fuerza lateral contribuye a la compresión de los vasos sanguíneos al realizar la estricción de la médula espinal. Debido a la viscoelasticidad de la médula espinal y a su especial distribución en la columna vertebral, es la columna dorsal la que recibe primero el empuje de esta fuerza lateral, que condicionará la aparición de la ESC.

Cambios mecánicos en la inflexión del neuroarraquis. La fuerza de tracción medular (FTM) por un crecimiento desproporcionado del neuroarraquis con respecto al neuroeje genera una fuerza mecánica de tracción desde el sacro y transmitido por el filum terminale hasta la masa encefálica, anclada por la tienda del cerebelo con la angostura del agujero mesencefálico y la angostura del agujero occipital. Establecida la tracción medular, el neuroeje transmite esta tracción a las estructuras que lo limitan. Unas estructuras son tegumentos como la tienda del cerebelo, otras óseas como el clivus y el agujero occipital. Ofrecen resistencia a la FTM según su textura y morfología. Cranealmente la FTM se apoya en los peñascos y las clinoides posteriores donde se inserta la tienda del cerebelo exactamente en el vértice del ángulo basal, primer ángulo de relajación de la FTM, al abrirse se establece la PTB. Le sigue

el clivus que mediante su deformación contribuye a minimizar la distancia peñasco-sacro, formando también parte el clivus del agujero occipital, estructura de gran relevancia por ser el anclaje máximo en el libre deslizamiento del neuroeje. El tamaño del agujero occipital condiciona su comportamiento; si es amplio las estructuras de la fosa posterior, amígdalas cerebelosas transitan holgadas dando ARCH; si el agujero es de tamaño medio y sólo dejar pasar en parte el contenido de la fosa posterior, parte de ésta tendrá que ascender para dejar pasar a la otra parte y luego podrá seguir descendiendo; si el agujero es pequeño y no deja pasar el contenido de la fosa posterior, la FTM provocará el 'efecto ancla' con la deformación del agujero occipital hacia adentro al impactarse, contribuyendo las masas de los hemisferios cerebelosos a deformar más en sentido caudal las inmediaciones del agujero occipital (convecxobasia).

La unión craneocervical forma el primer ángulo que presenta tres sentidos de inflexión: el anteroposterior, el lateral y el rotatorio. La inflexión anteroposterior se realiza disminuyendo el ángulo clivus-odontoides (retroceso odontoideo) que histológicamente es en flexión. La inflexión lateral, a ambos lados según predominancias morfológicas y mecánicas. La inflexión rotatoria es también aleatoria.

La zona de inflexión cervical presenta tres sentidos: el anteroposterior, el lateral y el rotatorio. El anteroposterior puede ser en lordosis aumentando la fisiológica, en cifosis o en cifoescoliosis. La inflexión lateral a ambos lados según predominancias morfológicas y mecánicas. La inflexión rotatoria tiene tendencia a seguir el sentido que permiten las articulaciones posteriores. En el segmento cervical la orientación de las carillas articulares no limita la rotación en ningún sentido.

El ángulo de inflexión cervicodorsal supone el tránsito entre las curvas dominantes en la zona cervical y la dorsal. Su tendencia es a la cifosis aumentando la actitud fisiológica.

La zona de inflexión dorsal presenta tres sentidos: el anteroposterior, el lateral y el rotatorio. El anteroposterior es siempre en cifosis aumentando la fisiológica existente. La inflexión lateral a ambos lados según predominancias morfológicas y mecánicas, aquí de más proporción que en las otras zonas por ser la zona de máxima aplicación de la fuerza lateral descompuesta de la FTM, es la zona más amplia, y la que posee menos musculatura paravertebral. La inflexión rotatoria tiene tendencia a seguir el sentido que permiten las articulaciones posteriores.

El ángulo de inflexión dorsolumbar supone el tránsito entre las curvas dominantes en la zona dorsal y la lumbar. Su tendencia es a la cifosis aumentando la actitud fisiológica.

La zona de inflexión lumbar presenta tres sentidos: el anteroposterior, el lateral y el rotatorio. El anteroposterior puede ser en lordosis aumentando la fisiológica, en cifosis o en cifoescoliosis, estas dos últimas muy raras. La inflexión lateral a ambos lados según predominancias morfológicas y mecánicas. La inflexión rotatoria tiene tendencia a seguir el sentido que permiten las articulaciones posteriores. El ángulo de inflexión cervicodorsal supone el tránsito entre las curvas dominantes en la zona cervical y la dorsal. Su tendencia es a la cifosis aumentando la actitud fisiológica.

El ángulo de inflexión lumbosacro supone el tránsito entre las curvas dominantes en la zona lumbar y la sacra. Su tendencia es a la lordosis aumentando la actitud fisiológica. Es la

inflexión con menos trascendencia y también la de hallazgo más frecuente especialmente en mujeres donde es más frecuente la ESC.

El segmento anterior de las vértebras: el cuerpo vertebral junto con el disco intervertebral no suponen impedimento a la inflexión y rotación de la unidades vertebrales en ningún sentido. El segmento posterior de la unidad vertebral con las carillas articulares es una guía para el desplazamiento de toda la unidad en todos los sentidos. Cuando la FTM desplaza al neuroeje al receso lateral de la concavidad, desplaza también los puntos de apoyo mecánico de la fuerza en cada unidad vertebral; se apoyará y guiará el movimiento la articulación interapofisaria próxima de tal modo que la orientación de la carilla articular es la que determina el sentido de giro de la unidad vertebral. Si la carilla articular de la apófisis de la articulación interapofisaria (CAIA) inferior tiene una posición neutra se minimizará la rotación de la unidad vertebral. Si la CAIA mira hacia el canal vertebral, la vértebra superior rotará hacia ella. Si la CAIA mira hacia afuera la dirección del giro será hacia la CAIA contralateral.

Cambios mecánicos en el neuroeje. En la tercera semana del desarrollo embrionario, el neuroeje y el neurorraquis tienen la misma longitud. En el adulto en circunstancias normales, el CM se encuentra a nivel del cuerpo de la primera vértebra lumbar. Esta asincronía normal de crecimiento entre ambas estructuras se realiza sin aparentes manifestaciones clínicas.

Cuando esta asincronía se encuentra alterada, se producen unas tensiones mecánicas que aplicadas a nivel de la columna vertebral, generan manifestaciones sindrómicas: ESCID, por la fuerza lateral y anomalías óseas a nivel del agujero occipital, por la fuerza axial. Las tensiones a nivel del neuroeje se expresan con impactación, contusión y compresión vascular del tronco cerebral, la porción inferior del cerebelo y la porción superior de la médula cervical, a nivel del agujero occipital, por aplicación de la fuerza axial. Ambas fuerzas descompuestas a partir de la 'fuerza de tracción medular' causan isquemia por estrechamiento a nivel de toda la médula espinal, por aplicación de la fuerza lateral, a la que se añade la producida, a nivel de la médula cervical, por el estrechamiento e impactación, consecuencia de la fuerza axial. La isquemia, de predominio cervical y centromedular, acaba en una lisis del parénquima medular de predominio periependimario.

La cavidad siringomiélica se forma por isquemia y contusión, a modo como se comenta en el estudio realizado por Feigin, Ogata y Budzilovich [104], quienes aportan la necropsia realizada a 16 pacientes con SMI, donde encontraron evidencias histológicas que muestran la existencia de edema asociado con inflamación, insuficiencia circulatoria y trauma.

Según la teoría de la 'tracción medular', en la formación de la cavidad siringomiélica intervienen los siguientes factores, que delimitan su tamaño, forma, topografía y evolución: la intensidad de la tracción medular, que se descompone en dos fuerzas patológicas: una axial que determina la estrechamiento y la otra lateral que da la compresión. Las circunstancias y mecanismos que aumentan esta tracción pueden ser el crecimiento, un agujero occipital pequeño, la movilización de la región cervical y las maniobras de Valsalva. Hay una predisposición anatómica locoregional; la zona centromedular es el territorio de más precaria irrigación de la médula espinal, el territorio centromedular es de las zonas medulares más sensibles al aporte

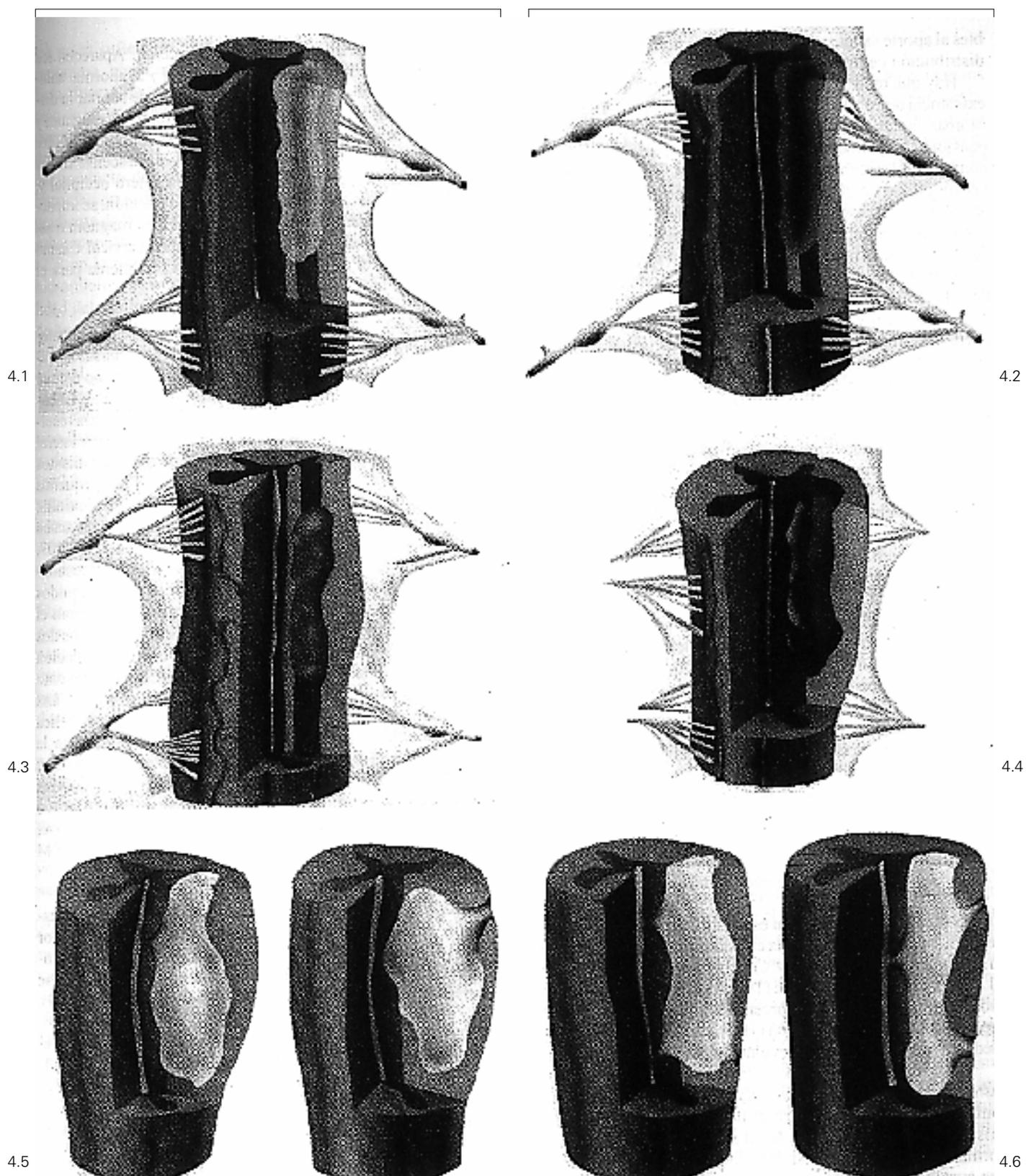


Figura 4. Sucesión dinámica de las diferentes fases que experimenta una zona centromedular sometida a 'fuerza de tracción medular' (por la fuerza sagital), y a la de estricción (por la fuerza lateral), añadiéndose el trauma sucesivo de la médula espinal en sus movilizaciones normales. 4.1: fase isquémica. 4.2: fase necrótica. 4.3: fase osmótica. 4.4: cavidad siringomiélica y fistulización hacia el conducto del epéndimo. 4.5: Fistulización hacia el conducto del epéndimo y el espacio subaracnoideo, con efecto de redilatación. 4.6: Refistulización hacia el espacio subaracnoideo o al conducto del epéndimo.

sanguíneo, la vascularización medular tiene una distribución centrípeta y terminal.

Hay que tener presente un componente hidrodinámico: la existencia de conflicto en la normal circulación del LCR genera unas fuerzas que, sin ser la causa de la siringomielia, en ocasiones actúan sobre ella. La presentación de la hidrocefalia como complicación contribuye, aún más, a la impactación de las amígdalas cerebelosas, no a su descenso por el canal vertebral. La impactación del parénquima nervioso en el agujero occipital delimita, en el área normal de circulación del LCR, dos compartimientos, uno craneal y otro espinal, que pueden tener un gradiente de presión que, a su vez, puede influir en la fase de redilatación de la cavidad siringomiélica.

Los factores y mecanismos de compensación que se generan para aminorar la tracción son: edad (bioelasticidad), adaptación de la columna vertebral a la 'fuerza de tracción medular' (ESC, disminución de la altura de los espacios intervertebrales), adaptación del cráneo a la sollicitud mecánica (impresión basilar, apertura del ángulo basal de formación del clivus, retroceso odontoideo, agujero occipital dilatado), así como la adaptación del neuroeje a la sollicitud mecánica de la fuerza axial (descenso de las amígdalas cerebelosas, del tronco cerebral y del cerebelo).

Todos estos factores delimitan la intensidad del estrés medular, en general, y a nivel cervical, en particular, resultado de la diferencia entre las circunstancias que lo favorecen o lo agravan.

Por todo ello, la siringomielia primaria es considerada como la manifestación deficitaria neurológica de una entidad nosológica con expresión plurimorfopatológica, que hasta ahora se ha individualizado como entidades nosológicas diferentes: ARCH, impresión basilar, retroceso odontoideo, alteraciones morfológicas del IV ventrículo, aumento del ángulo basal, clivus anómalo, colapso de la cisterna magna, hidrocefalia ocasional, ESC y cavidades intramedulares de predominio cervical. Dicha entidad nosológica sería consecuencia de la anormal asincronía del crecimiento neuroeje-neurorraquis (AACNN).

Fases evolutivas de la siringomielia idiopática

Es significativa la distribución estadística en cuanto al número de casos, según las formas de la cavidad siringomiélica. Primero la forma fusiforme, 28 (50,9%), seguido de la forma dilatada, 11 (20%), de la forma filiforme (18,18%), y por último la colapsada (10,9%). Es como si el porcentaje dibujara la evolución de la cavidad siringomiélica. Según la teoría de la fuerza de tracción medular, la SMI tendría una evolución patocrónica en 8 fases:

Instauración de la tracción medular. El fenómeno de la asincronía en el crecimiento entre el neuroeje y el neurorraquis existe de forma fisiológica, de tal modo que en el individuo normal, los segmentos medulares lumbares y sacros ascienden cuatro segmentos vertebrales desde la 3ª semana del desarrollo embrionario hasta la edad adulta, una vez terminado el crecimiento, cuando el CM se localiza, de forma fisiológica, a nivel del cuerpo de L1. Hay que considerar que el neuroeje y el neurorraquis proceden de hojas blastodérmicas distintas y que pueden ser influenciados por factores independientes, constituyendo un terreno favorable para la aparición de la AACNN en la SMI [10,32,34,38,46,47,49-51,106,107].

Aparición de mecanismos de compensación. Aparecen los mecanismos que intentan paliar la normal y la anormal asincronía. La columna vertebral, en un intento de acortar la distancia entre los dos puntos de tensión, el foramen magnum y la tracción del epicóno, se transforma en escoliótica [45,106,107]. Por parte del neuroeje, se produce el descenso de las estructuras de la fosa posterior hacia el agujero occipital y, según sea el tamaño de éste y la tensión de tracción, se impactarán las amígdalas cerebelosas en el foramen magnum o seguirán descendiendo hacia la cavidad vertebral cervical. Cuanto más grande es el agujero occipital, más fácilmente pasa el contenido de la fosa posterior hacia abajo.

Isquemia centromedular. Ya Sherk [44], sugiere que la patogenesis de la cavitación intramedular se debe a causas multifactoriales, pero todos se inclinan por un mecanismo común debido a una isquemia medular crónica. Barry [10], y Kobayashi [113], son de la misma opinión. Cuando la fuerza resultante de tracción, resultado de restar a la fuerza axial y lateral generada por la AACNN, la compensada por los mecanismos de compensación, es suficiente para colapsar los pequeños vasos terminales centromedulares de la columna cervical alta, se crea un estado de isquemia crónica centromedular, que acaba con la formación de la cavidad siringomiélica [36,37,52,107,113]. El contenido líquido de la cavidad proviene del resultado de la lisis y por los fenómenos osmóticos de los líquidos intracelulares e intersticiales, que pueden comunicar con el canal ependimario y con el espacio subaracnoideo. Estos dos últimos siguen los caminos de la difusión con la circulación linfática a nivel de la médula espinal. Además, el tegumento ependimario posee una gran capacidad de difusión [73]. Las proteínas liberadas por la lisis en la cavidad siringomiélica ejercen unos efectos osmóticos que pueden contribuir a la formación del contenido quístico. Estas proteínas de lisis se manifiestan por un aumento de las proteínas gliofibrilares (GFAP) en LCR, como ocurre en la demencia multiinfarto o en la enfermedad de Alzheimer, pudiendo incluso utilizarse, según Noppe [114], para el diagnóstico biológico de la SM (Figs. 4.1 y 4.2).

Cavidad siringomiélica. La cavidad siringomiélica se ha constituido y es activa al incorporar líquido a tensión en su interior [104,114], actuando como una auténtica tumoración centromedular. En este estado, la enfermedad siringomiélica tiene suficiente expresión clínica para ser diagnosticada (Fig. 4.3).

Conflicto hidrodinámico. Si persiste el estrés medular, el descenso medular se hace más patente y aparece una dificultad de paso de LCR, a nivel de las cisternas del agujero occipital, lo que conlleva que el descenso del IV ventrículo hacia el agujero occipital provoque una obstrucción a nivel de los agujeros de drenaje normal del LCR, condicionando un estado de dilatación ventricular larvada, ocasional y paulatina, que se hace patente con la hidrocefalia tetraventricular, estando el IV ventrículo, por lo general, menos dilatado, ya que está traccionado hacia abajo y comprimido, al estenosearse en el agujero occipital. La acción isquémica de predominio centromedular conlleva una pérdida de parénquima nervioso, que hace ceder la cobertura ependimaria impulsada por la normal presión del canal ependimario si es permeable, es decir, cuando la estenosis, a nivel del agujero occipital, no es suficiente para cerrar la entrada del conducto del

epéndimo, generándose, entonces, un estado hidromiélico. Si la 'fuerza de tracción medular', al generar una impactación de las amígdalas cerebelosas, crea un conflicto aracnoideo a nivel del agujero occipital que mantiene un gradiente de presión entre el espacio craneal y el espinal, con la entrada del conducto del epéndimo abierto, al no ser la fuerza de impactación suficiente para cerrarlo, se puede generar un gradiente de presión entre el canal ependimario y el espacio subaracnoideo espinal, añadiéndose a la presión normal del LCR en la pared ependimaria, lo que se sumaría al estado hidromiélico existente. A esto se le añade la mayor difusibilidad del tejido ependimario, que causa un desplazamiento de líquido hacia la cavidad en formación, atraído por el resultado osmótico de la lisis y la diferencia de presión espino-craneal.

La edad media de los pacientes con cavidad a tensión fue 13 años menor que la de los pacientes que tenían cavidad sin tensión. Esta importante diferencia de edad (con tensión $33,81 \pm 14,43$ y sin tensión $46,44 \pm 15,98$) es estadísticamente significativa ($p=0,0036$). Apoya que la cavidad sin tensión pertenece a un estadio evolutivo posterior a aquel al que pertenece la cavidad a tensión. Y el orden establecido para la evolución de la cavidad siringomiélica: fusiforme \rightarrow dilatada \rightarrow filiforme \rightarrow colapsada, encuentra confirmación estadística.

Fistulización de la cavidad siringomiélica. La cavidad siringomiélica va aumentando su volumen y tensión intracavitaria, pasando de la forma fusiforme a la dilatada. Clínicamente se demuestra su evolución con un empeoramiento del paciente, hasta que la cavidad siringomiélica se fistuliza al canal ependimario o hacia el espacio subaracnoideo (Fig. 4.4).

Jack et al en 1991 [115], describen la descompresión espontánea de la cavidad siringomiélica de un paciente, evidenciada por una RM cervical. Pasó de la forma dilatada a la filiforme, sin que interviniera aparentemente ningún agente externo. También Santoro et al en 1993 [116], aportan dos casos en los que la RM muestra la descompresión espontánea de la cavidad siringomiélica, comunicándose con el espacio subaracnoideo.

Cavidad siringomiélica redilatada. Si en la cavidad siringomiélica, al comunicar con el canal ependimario o el espacio subaracnoideo, existe un gradiente de presión y un mecanismo valvular, se inicia la redilatación que es flácida y pulsátil, pudiendo reiniciar la evolución de la clínica, dependiendo ésta de la localización de la cavidad, de la fístula y de la intensidad de la presión intracavitaria [117-119] (Fig. 4.5).

Secuelar. Desde la cuarta etapa, la cavidad siringomiélica puede pasar a la octava etapa de forma directa o en la solución ordenada o desordenada de las etapas intermedias, pudiendo faltar alguna de ellas. El estado final es el colapso de la cavidad, que adopta un aspecto filiforme (Fig. 4.6).

CONCLUSIONES

La mayoría de teorías etiopatogénicas que aplican conceptos hidrodinámicos para explicar la siringomielia, intentan explicar grandes lesiones neurológicas con mínimas fuerzas mecánicas que inciden sobre la médula espinal. Estas fuerzas alcanzan como mucho un valor de 20-40 cca, que equivalen a 20-40 g. Ni en condiciones normales, ni en condiciones patológicas, una presión biohidromecánica intracraneal, transmitida a través de la entrada del conducto del epéndimo y sin un claro mecanismo valvular, no tiene la capacidad mecánica de formar una cavidad en el conducto del epéndimo, comunicante o no con él. Y aún menos la de producir una ruptura del recubrimiento ependimario. El tejido ependimario tiene muchas más posibilidades de ruptura por tracción mecánica que por acción de fuerzas hidrodinámicas.

En cuanto a los diferentes grados de DAC, parece ser que dependen más de la intensidad de la fuerza de 'tracción medular', sin que medie necesariamente la existencia de una raquisquisis.

La presencia de una ESCID en la SMI confirma la existencia de una fuerza coaxial que deforma la columna vertebral según su intensidad y el momento de su aplicación. Suponiendo la expresión vertebral compensatoria inicial del conflicto por tracción y cuando ésta fracasa junto con las demás, aparece el daño medular en forma de SMI. Además, esta conclusión hace sugerir la sospecha de que otras ESCID que no se presentan con SMI pueden participar del mismo mecanismo etiopatogénico, abriendo una posible vía a una nueva investigación sobre la escoliosis idiopática en general.

El retraso del ascenso del CM o CMB supone la posible existencia de una fuerza de tracción axial del neuroeje de 560 g y de una fuerza lateral de 200 g por cada cuerpo y espacio intervertebral de CMB. Clínicamente queda expresado de tal modo que el 84,21% de los pacientes afectados de SMI presentan la CMB, mientras que, en un grupo control, la incidencia de CMB es de un 6%, considerando la posición normal del CM a nivel del cuerpo L1.

Los hallazgos y elaboración de las imágenes de RM obtenidos en este trabajo, permiten sugerir que la cavidad siringomiélica, en la SMI, puede ser el resultado secuelar de un conflicto isquémico intramedular, consecuencia a las fuerzas de estricción y compresión por una anomalía en la normal asincronía del crecimiento neuroeje-neurorraquis. En su formación pasa por las formas sucesivas de: fusiforme, dilatada, fistulizada, redilatada, filiforme y colapsada.

La frecuente asociación de la SMI con el DAC y la ESCID, y la posibilidad de compartir entre ellas el mismo mecanismo etiopatogénico, hace pensar que podemos encontrarnos ante diferentes expresiones sindrómicas de una misma enfermedad con entidad propia, que puede ser denominada 'enfermedad de tracción medular', consecuencia de una anormal asincronía de crecimiento entre el neuroeje y el neurorraquis.

BIBLIOGRAFÍA

1. Arnold J. Myelocyste. Transposition von Gewebskeimen und sym-
poide. *Beirt Path Anat* 1894; 16: 1.
2. Chiari H. Über veränderungen des kleinhirns infolge von hydrocephalie
des grosshirns. *Deutsche Medicinische Wochenschrif* 1891; 17: 1172.
3. Chiari H. Über veränderungen des kleinhirns, des pons and der medu-
lla oblongata in folge von congenitaler hydrocephalie des grosshirns.
Deutsch Akad Wiss Wien (Peach B 1965) 1895; 63: 71.
4. Schwalbe E, Gredig M. Über entwicklungsstörungen des kleinhirns,
hisamms und halsmarks bei spina bifida, beiträge zur pathologischen
anatomie und zur allegemeinen. *Pathologie* 1907; 40: 132.
5. Penfield W, et al. Arnold-Chiari malformation and its operative treat-
ment. *Arch Neurol Psy* 1938; 40: 328.
6. Lichtenstein BW. Cervical syringomyelia and syringomyelia-likes
states associated with Arnold-Chiari deformity and platybasia. *Arch
Neurol Psy (Foster JB 1973) 1943*; 49: 881.
7. Kunimoto K. The development and reduction of the tail and of the
caudal end of the spinal cord. *Contr Embryol Carneg Instn* 1968; 8:
108-114.
8. Pattern BM. Embryological stages in the establishing of myeloschisis
with spina bifida. *Amer J Anat* 1953; 93: 365-395.
9. Streeter GL. Factors involved in the formation of the filum terminale.
Amer J Anat 1919; 25: 1-11.
10. Barry A, Pattern BM, Stewart BH. Possible factors in the development
of the Arnold-Chiari malformation. *J Neuosurg* 1957; 14: 285-301.
11. Peach B. The Arnold-Chiari malformation, morphogenesis. *Arch Neurol*
1965a; 12: 527-535.
12. Marín-Padilla, Marín-Padilla TM. Morphogeneses of experimentally
induced Arnold-Chiari malformation. *J Neurol Sci* 1981; 50: 29-55.
13. Brocklehurst, citado por Welch K, et al. Chiari I malformation an ac-
quired disorder? *J Neurosug* 1981; 55: 604-609.
14. Caviness Welch K, et al. Chiari I malformation: an acquired disorder?
J Neurosug 1981; 55: 604-609.
15. Farkas A. The pathogenesis of idiopathic scoliosis. *J Bone Joint Surg*
1954; 36: 617.
16. Yamada K, et al. Equilibrium function in scoliosis and active corrective
plaster jacket for the treatment. *Tokushima J Exp Med* 1969; 16: 1.
17. MacEven Gd. Experimental scoliosis. En Zorab PA, ed. *Proceedings of
a second symposium on scoliosis: causation*. London: Longman
Group LTD, 1969; 18.
18. Zuk T. The etiology and pathogenesis of idiopathic scoliosis from the
viewpoint of the electromyographic studies. *Beitr Orthop Trumatol*
1965; 12: 138.
19. Estienne C. La dissection du corps humain. Paris: Simon de Colines,
1546.
20. Portal A. *Cours d'anatomie médicale*. Paris: Baudouin, 1804; 4.
21. Olliver d'Angers Ch. *Traité de la moelle epinière et ses maladies*. Pa-
ris: Chez Crevot, 1827.
22. Schutze F. Ueber spalt, hohlen und gliobildung im rückenmark und in
der medulla oblongata. *Virchows Archiv* 1882; 87: 510.
23. Gowers WR. *A manual of diseases of the nervous system*. London:
Churchill, 1886.
24. Zager EL, et al. Acute presentations of syringomyelia. Report of three
cases. *J Neurosurg* 1990; 72: 133-138.
25. Gardner W, Goodall RJ. The surgical treatment of Arnold-Chiari mal-
formation in adults. *J Neurosurg* 1950; 7: 199.
26. Gardner W, Abdullah A, MacCormack LJ. Varying expressions of em-
bryonal atresia of fourth ventricle in adults: Arnold- Chiari malforma-
tion, Dandy-Walker syndrome, 'arachnoid' cysts of cerebellum and
syringomyelia. *J Neurosurg* 1957; 14: 591-607.
27. Gardner W, Angel J. The mechanism of syringomyelia and its surgical
correction. *Clinics in Neurosurgery* 1958; 6: 31.
28. Gardner W. Anatomical features common to the Arnold-Chiari and
Dandy-Walker malformations suggest a common origin. *Clev Clin
Quant* 1959; 26: 206.
29. Gardner W, et al. Terminal ventriculostomy for syringomyelia. *J Neuro-
surg* 1977; 46: 609-617.
30. Gardner W. Hydrodynamic mechanism of syringomyelia: its relation-
ship to myelocoele. *J Neurol Neurosur Ps* 1965; 28: 247-249.
31. Royo MB. Aportación a la etiología de la siringomielia. 1992. Tesis
doctoral. Facultad de Medicina. Universidad Autónoma de Barcelona.
32. Hoffman Harold J, et al. Hydrosyringomyelia. *Neurosurgery* 1987; 21:
347-351.
33. González Alenda FJ, et al. Valoración de las imágenes por resonancia
en 67 casos de siringomielia. *Rev Clin Esp* 1988; 183: 124-128.
34. Russell DS, Donald C. Mechanism of internal hydrocephalus in spina
bifida. *Brain* 1935; 58: 203.
35. Samuelsson Lycols. MR Imaging of syringohydromyelia (SHM) and
Chiari malformations in myelomeningocele patients with scoliosis.
AJNR 1987; 8: 539-546.
36. Yasuoka S, Takakura K. Proporsal for the definition of foramen mag-
num syndrome-foramen magnum, tumor and abnormalities. *No To
Shinkei* 1983; 35: 1001-1007.
37. Hecht Jacqueline T, et al. Long-term neurological sequelae an achon-
droplasia. *Eur J Pediat* 1984; 143: 58-60.
38. Roth M. Das relative osteo-neurale Wachstum I-III. *Gregenbaurs Morph
Jahrb* 1972; 117: 232-255; 312-334; 421-440.
39. Muhonen MG, et al. Scoliosis in pediatric Chiari malformations with-
out myelodysplasia. *J Neurosurg* 1992; 77: 69-77.
40. Depotter J, et al. Syringomyélie et scoliose chez l'adolescent a propos
de 14 cas. *Revue Chirurgie Orthopédique* 1987; 73: 203-212.
41. Mau H, Nebinger G. Scoliosis as a concomitant disease of syringomy-
elia. *JNZ Orthop (Germ)* 1987; 125: 567-575.
42. Raininko R. Syringomielia in scoliotic patients. *Annals of Clinical
Research* 1986; 18: 93-99.
43. Henry H, Sherk MD, et al. Hydrocephalus, cervical cord lesions, and
spinal deformity. *Spine* 1986; 11: 340-341.
44. Sherk HH, et al. The pathogenesis of progressive cavitation of the spi-
nal cord. *Dev Med Child Neurol* 1984; 514-519.
45. Roth M. Idiopathic scoliosis from the point of view of the neurora-
diologist. *Neuroradiology* 1981; 21: 133-138.
46. Williams B. Orthopaedic features in the presentation of syringomye-
lia. *J Bone Joint Surg* 1979b; 61B: 314-323.
47. Virchow R. Untersuchungen über die Entwicklung des Schadelgryndes.
Belin: Resmer (Gimeno A 1973), 1857.
48. Leyden E. Ueber hydromyelus und syringomyelie. *Archiv fü Patho-
logische Anatomie und Physiologie*, 1876; 68: 1.
49. Schultze F. Ueber spalt, hohlen und gliobildung im Rückenmark und
in der medulla oblongata. *Virchows Archiv (Foster JB 1973) 1882*;
87: 510.
50. Carneil, Citado por Stenuit, a su vez citado por Gimeno (Gimeno A.
1973); 1828.
51. Bremer FW. Llinische untersuchungen zur actiologie der syringomye-
lie der status dysraphicus. *Deutsch Z Nervenheilk (Gimeno A 1973)*,
1926; 95: 1.
52. Solheid C. Syringomyélie vraie et gliomatose cavitaire chez l'enfant.
Acta Neurol Belg 1970; 70: 269-285.
53. Chatel M, et al. Le syndrome syringomyélique, son exploration neu-
roradiologique et ses possibilités thérapeutiques: discussion pathogé-
nique. *Rev Neurol (Paris)* 1973; 4: 251-272.
54. Chatel M. Arguments en faveur de l'origine génétique des tableaux
malformatifs syringohydromyéliques. *Neurochirurgie* 1979; 25: 160-65.
55. Eggers C. Hydrosyringomyelia in childhood. Clinical aspects, patho-
genesis and therapy. *Neuropaediatrie* 1979; 10: 87-89.
56. Gardner WJ. Anatomic anomalies common to myelomeningocele of
infancy and syringomyelia of adulthood suggest a common origin.
Cleveland Clin Quant 1959b; 26: 118.
57. Gardner WJ. Myelomeningocele, the result of rupture of the embry-
nic neural tube. *Cleveland Clin Quant* 1960; 27: 88.
58. Gardner WJ. Rupture of the neural tube. *Arch Neurol* 1961; 4: 1.
59. Gardner W. Hydrodynamic mechanism of syringomyelia: its relation-
ship to 25 myelocoele. *J Neurol Neurosur Ps* 1965; 28: 247-259.
60. Gardner W. Embryologic origin of spinal malformations. *Acta Radiol
Diag Stocke* 1966; 5: 1013-1023.
61. Adams RD, Fisher CM, Haklim S, et al. Symptomatic occcult hydro-
cephalus with normal cerebrospinal fluid pressure: a treatable syndrome.
N Engl J Med 1965; 273: 117-126.
62. Morgagni GB. *Adversaria anatomica. Libro 6. Lugduni Batavorum.*
Animadversio XIV 1740; 6: 18.
63. Morgagni GB, de Sedibus, et Causis Motborum London: Milar A,
Cadell T. Citado (Gimeno A 1973) 1761.
64. Aboulker J. La syringomyélie et les liquides intrarachidiens. Paris:
Masson, 1979.
65. Milhorat TH, et al. CSF production by the plexus and brain. *Science*
1971; 173: 330-332.
66. Alvord, citado por Aboulker. La syringomyélie et les liquides intra-
rachidiens 1979; 17.
67. Osaka K, Tanimura T, Hirayama A. Myelomeningocel before birth. *J
Neurosurg* 1978; 49: 711-724.
68. Izu T, et al. An autopsy case of syringomyelia associated with Chiari
malformation and basilar impression. *JN NO Shinkei Geka CP (Japan)*
1987; 15: 671-675.
69. Baez S, Lamport H, Bes A. Presure efects in living, copley stainsby

- flow properties of blod and other biological simptoms. Pergamon Pres Oxfort 1960; 122-136.
70. Fung YC, et al. Biomechanics: mecachinical properties of living tissues. NewYork: Springer-Verlag, 1981.
 71. Yeng MRT, Foppiano L. Elasticity of small pulmonary veins in the cat. *J Biomechanics Eng Asme* 1981; 103: 38-42.
 72. Farreras Valentí. Patología y clínica médicas. Pedro Pons 1974; 457.
 73. Bakay L. Studies in sodium exchange. *Neurology* 1960; 10: 564-571.
 74. Faulhauer K, et al. Experimental hydrocephalus and hydrosyringomyelia in the cat. *Acta Neurochir* 1985; 74: 72-80.
 75. Williams B. The distending force in the production of communicating syringomyelia. *Lancet* 1969; 2: 189-193.
 76. Williams B. Current concepts of syringomyelia. *BRJ Hosp Med* 1970a; 4: 331.
 77. Williams B. The distending force in the production of communicating syringomyelia. *Lancet* 1970 b; 2: 41-42.
 78. Williams B. Pathogenesis of syringomyelia. *Lancet* 1972; 2: 969-970.
 79. Williams B, et al. Syringomyelia produced by intramedullary fluid injection in dogs. *J Neurol Neurosur Ps* 1973; 36: 467-477.
 80. Williams B, et al. Why do central arachnoid pouches expand? *J Neurol Neurosur Ps* 1974; 37: 1085-1092.
 81. Williams B, et al. Three cases of communicating syringomyelia secondary to midbraingliomas. *J Neurol Neurosur Ps* 1976 a; 40: 80-88.
 82. Williams B, et al. Cerebrospinal fluid pressure changes in response to coughing. *Brain* 1976b; 99: 331-346.
 83. Williams B. Subarachnoid pouches of the posterior fossa with syringomyelia. *Acta Neurochir (Wien)* 1979a; 47: 187-217.
 84. Williams B. On the pathogenesis of syringomyelia: a review. *J Bone Joint Surg JR Soc Med* 1980 a; 73: 798-806.
 85. Williams B. Experimental communicating syringomyelia in dogs after cisternal kaolin injection. Part 1. Morphology. *J Neurol Sci* 1980b; 48: 93-107.
 86. Williams B. Experimental communicating syringomyelia in dogs after cisternal kaolin injection. Part 2. Pressure studies. *J Neurol Sci* 1980c; 48: 109-122.
 87. Williams B. Syringomyelia as a sequel to traumatic. Paraplegia 1981; 19: 67-80.
 88. Williams B, et al. A critical appraisal of terminal ventriculostomy for the treatment of syringomyelia. *J Neurosurg* 1983; 58: 188-197.
 89. Oldfield, et al. Pathophysiology of syringomyelia associated with Chiari I malformation of the cerebral tonsils. *J Neurosurg* 1994; 80: 3-15.
 90. Ball MtJ, Dayan AD. Pathogenesis of syringomyelia. *Lancet* 1972; 2: 799-801.
 91. Zaragoza E, Gimeno A. Notas iconográficas. *Rev Esp Neurol* 1986; 1: 127-129.
 92. Marés R. Aportación de la resonancia magnética al estudio de la siringomielia. Correlaciones clínico-morfológicas y precisiones fisiopatológicas. Tesis doctoral, 1988.
 93. Grimm J. Ein fall von progressiver muskeltrophie. *Virchow Arch (Gimeno A 1973)* 1869; 48: 445.
 94. Schlesinger H. Die Syringomyelie. *Leszpig y Viena: Deuticke*, 1902; 155.
 95. Hallopeau FH. Note sur un fait de sclérose diffuse de la moelle avec lacune au centre de cet organe, alteration de la substance grise et atrophie musculaire. *Gazette Médicale de Paris* 1870; 25: 183.
 96. Appleby A, Bradley WG, Foster JB, et al. Syringomyelia dueto chronicarahnoiditis at the foramen magnun. *J Neurol Sci* 1969; 8: 451.
 97. Joffroy A, Achard C. De la mielite cavitaire (obseavtions reflexion pathogenic des cavities). *Arch Physiol Norm Pathol* 1887; 10: 432-472.
 98. Holmes G. Spinal injuries of warfare. *Br Med J (Gimeno A 1973)* 1915a; 2: 769; 815-855.
 99. Davidson C, et al. Myelitic and myelopathic lesions. Part 6 (cases with marked circulatory interference and a picture of syringomyelia). *Arch Neurol Psych (Gimeno A 1973)* 1933; 30: 1074.
 100. Tauber ES, et al. A study of syringomyelia and the formation of cavities in the spinal cord. *J Nerv Mental* 1935; 81: 245-264.
 101. McLaurin RL, et al. Myelomalacia and multiple cavitations of spinal cord secondary to adhesive arachnoiditis. Experimental study. *Arch Pathol* 1954; 57: 138-146.
 102. Netsky MG. Syringomyelia: a clinico pathologic study. *Arch Neurol Psy* 1953; 70: 741-777.
 103. Taylor AR. Another theory of the aetiology of the syringomyelic cavity. *J Neurol Neurosur Ps* 1975; 38: 825.
 104. Feigin I, Ogata J. Budzilovich. Siringomielia the role of edemain its pathogenesis. *J Neuropath Exp Neur* 1971; 30: 216-232.
 105. Anderson NE, et al. The natural history and the influence of surgical treatment of syringomyelia. *Acta Neurol Scand* 1985; 71: 472-479.
 106. Barnett HJM, Foster JB, Hudgson P. Syringomyelia. Londres: WB Saunders, 1973.
 107. Busis NA, et al. Familial syringomyelia. *J Neurol Neurosur Ps* 1985; 48: 936-938.
 108. Coria F, et al. Occipital dysplasia and Chiari type I deformity in a family: clinical and radiological study of three generations. *J Neurol Sci* 1983; 62: 147-158.
 109. Brain WR, et al. Cervical arthropathy in syringomyelia, tabes dorsalis and diabetes. *Brain* 1958; 81: 275-289.
 110. Vaquero J. Traumatic birth and syringomyelia. *Neurology* 1985; 35: 137-138.
 111. Cervós-Navarro J, et al. Connective tissue in pericapillary spaces of the human spinal cord. *Acta Neuropathol* 1973; 24: 178-183.
 112. Breig A. Biomechanics of the central nervous system; some basic normal and pathologic phenomena. Stockholm: Almqvist & Wiksell, 1960.
 113. Kobayashi T, Ogawa A, Kameyama M, et al. Chiari malformation with compression of the medulla oblongata by the vertebral arteries. *J Neurosurg* 1992; 77: 307.
 114. Noppe M, et al. Determination in human cerebrospinal fluid of glial fibrillary acidic protein, S-100 and myelin basic protein as indices of non-specific or specific central nervous tissue pathology. *Clin Chim Acta* 1986; 155: 143- 150.
 115. Jack CR, et al. Spontaneous decompression of syringomyelia: magnetic resonance imaging findings. Case report. *J Neurosurg* 1991; 74: 283-286.
 116. Santoro A, et al. Spontaneous drainage of syringomyelia. Report of two cases. *J Neurosurg* 1993; 79:132-134.
 117. Edelman RR, et al. Multiphasic MR Imaging: a new method for direct imaging of pulsatile CSF flow. *Radiology* 1986; 161: 779-783.
 118. Enzmann DR, et al. CSF pulsations within nonneoplastic spinal cord cysts. *AJR* 1987; 149: 149-157.
 119. Kim S, Tamaki N, et al. Hidromielia combined with hydrocephalus. *JN No Shinkei Geka* 1986; 14: 75-80.

2.

Platibasia, impresión basilar, retroceso odontoideo, y kinking del tronco cerebral, etiología común con la siringomielia, escoliosis y malformación de Arnold-Chiari idiopáticas

M.B. Royo-Salvador

Royo-Salvador MB. Rev Neurol. 1996 Oct;24(134):1241-50

Resumen. Introducción. Se expone una teoría etiopatogénica común a impresión basilar (IMB), platibasia (PTB), retroceso odontoideo (RTO), kinking del tronco cerebral (KTC), compartida con siringomielia idiopática (SMI), escoliosis idiopática (ESCID) y malformación de Arnold-Chiari (ARCH). Su confirmación depende de una posición anormalmente baja del cono medular (CMB) en los pacientes afectados de SMI. Pacientes y método. De 292 pacientes afectados de siringomielia (SM), se extraen 231 afectados de SMI y de estos 55 afectados de SMI, en los que se puede precisar el nivel del cono medular (NCM), además de otros valores referidos a la SMI, IMB, PTB, RTO, KTC, también ESCID y ARCH, mediante resonancia nuclear magnética (RM). Se precisa la posición del cono medular (CM) en 50 pacientes no afectados de SM, IMB, PTB, RTO, KTC, ESCID y ARCH con RM cervical y lumbar. Resultados. 32 pacientes presentaban un ángulo basal aumentado (58,18%). La existencia de una IMB se constató en una cuarta parte de los pacientes (25,45%). El RTO se observó en la mitad de los pacientes (47,27%). Algo más de un tercio presentaban KTC. El 6% del grupo control tienen CM a nivel del cuerpo de L1, mientras que el 84,21% de los pacientes afectados de SMI presentan imagen parcial o total del CM a ese nivel. Conclusión. La CMB en la SMI y su estrecha relación con la IMB, PTB, RTO, KTC, y también con la ESCID y ARCH, hacen muy verosímil la posibilidad de compartir entre ellas el mismo mecanismo etiopatogénico: una anormal asincronía de crecimiento entre el neuroeje y el neurorraquis (AACNN), constituyendo una enfermedad con entidad propia que se expresa con diferentes expresiones sindrómicas.

2.

Platybasia, basilar groove, odontoid process and kinking of the brainstem: a common etiology with idiopathic syringomyelia, scoliosis and Chiari malformations

M.B. Royo-Salvador

Royo-Salvador MB. Rev Neurol. 1996 Oct;24(134):1241-50

Summary. Introduction. A common aetiopathogenic theory for basilar impression (IMB), platybasia (PTB), odontoid retrocession (RTO), kinking of the brainstem (KTC) applied to idiopathic syringomyelia (SMI), idiopathic scoliosis (ESCID) and Arnold- Chiari malformation (ARCH) is presented. Confirmation is based on an abnormally low position of the conus medullaris (CMB) in the patients with SMI. Materials and method. 292 patients with syringomyelia (SM), 231 with SMI were selected. Of these, 55 were chosen who had SMI and in whom the level of the conus medullaris (NCM) could be determined, together with the figures for SMI, IMB, PTB, RTO, KTC, ESCID and ARCH on cervical and lumbar MR. The position of the conus medullaris in 50 patients who did not have SM, ESCID nor ARCH on cervical and lumbar RM was determined. Results. 32 patients had an increased basal angle (58.18%). There was an IMB in a quarter of the patients (25.45%). RTO was observed in half of the patients (47.27%). Just over one third presented a KTC. 6% of the control group had CM at the level of the body of L1, whilst 84.21% of the patients with SMI presented a partial or complete CM image at this level. Conclusions. CMB in SMIU and its close relationship with IMB, PTB, RTO and KTC and also with ESCID and ARCH make it likely that they share the same aetiopathogenic mechanism: an abnormal lack of synchronization of the growth of the neuro-axis and the neural canal (AACNN), causing a specific disorder which is seen as different syndromes.

Platibasia, impresión basilar, retroceso odontoideo, y kinking del tronco cerebral, etiología común con la siringomielia, escoliosis y malformación de Arnold-Chiari idiopáticas

M.B. Royo-Salvador

Resumen. Introducción. Se expone una teoría etiopatogénica común a impresión basilar (IMB), platibasia (PTB), retroceso odontoideo (RTO), kinking del tronco cerebral (KTC), compartida con siringomielia idiopática (SMI), escoliosis idiopática (ESCID) y malformación de Arnold-Chiari (ARCH). Su confirmación depende de una posición anormalmente baja del cono medular (CMB) en los pacientes afectados de SMI. Pacientes y método. De 292 pacientes afectados de siringomielia (SM), se extraen 231 afectados de SMI y de estos 55 afectados de SMI, en los que se puede precisar el nivel del cono medular (NCM), además de otros valores referidos a la SMI, IMB, PTB, RTO, KTC, también ESCID y ARCH, mediante resonancia nuclear magnética (RM). Se precisa la posición del cono medular (CM) en 50 pacientes no afectados de SM, IMB, PTB, RTO, KTC, ESCID y ARCH con RM cervical y lumbar. Resultados. 32 pacientes presentaban un ángulo basal aumentado (58,18%). La existencia de una IMB se constató en una cuarta parte de los pacientes (25,45%). El RTO se observó en la mitad de los pacientes (47,27%). Algo más de un tercio presentaban KTC. El 6% del grupo control tienen CM a nivel del cuerpo de L1, mientras que el 84,21% de los pacientes afectados de SMI presentan imagen parcial o total del CM a ese nivel. Conclusión. La CMB en la SMI y su estrecha relación con la IMB, PTB, RTO, KTC, y también con la ESCID y ARCH, hacen muy verosímil la posibilidad de compartir entre ellas el mismo mecanismo etiopatogénico: una anormal asincronía de crecimiento entre el neuroeje y el neuroarraquis (AACNN), constituyendo una enfermedad con entidad propia que se expresa con diferentes expresiones sindrómicas. [REV NEUROL (Barc) 1996; 24: 1241-1250]

Palabras clave. Impresión basilar. Platibasia. Retroceso odontoideo. Kinking del tronco cerebral. Siringomielia. Escoliosis. Malformación de Arnold-Chiari. Etiología. Tracción medular.

Summary. Introduction. A common aetiopathogenic theory for basilar impression (IMB), platybasia (PTB), odontoid retrocession (RTO), kinking of the brainstem (KTC) applied to idiopathic syringomyelia (SMI), idiopathic scoliosis (ESCID) and Arnold-Chiari malformation (ARCH) is presented. Confirmation is based on an abnormally low position of the conus medullaris (CMB) in the patients with SMI. Materials and method. 292 patients with syringomyelia (SM), 231 with SMI were selected. Of these, 55 were chosen who had SMI and in whom the level of the conus medullaris (NCM) could be determined, together with the figures for SMI, IMB, PTB, RTO, KTC, ESCID and ARCH on cervical and lumbar MR. The position of the conus medullaris in 50 patients who did not have SM, ESCID nor ARCH on cervical and lumbar MR was determined. Results. 32 patients had an increased basal angle (58.18%). There was an IMB in a quarter of the patients (25.45%). RTO was observed in half of the patients (47.27%). Just over one third presented a KTC. 6% of the control group had CM at the level of the body of L1, whilst 84.21% of the patients with SMI presented a partial or complete CM image at this level. Conclusions. CMB in SMIU and its close relationship with IMB, PTB, RTO and KTC and also with ESCID and ARCH make it likely that they share the same aetiopathogenic mechanism: an abnormal lack of synchronization of the growth of the neuro-axis and the neural canal (AACNN), causing a specific disorder which is seen as different syndromes. [REV NEUROL (Barc) 1996; 24: 1241-1250]

Key words. Basilar impression. Platybasia. Odontoid process. Kinking brainstem. Syringomyelia. Scoliosis. Arnold-Chiari malformation. Aetiology. Medullary traction.

INTRODUCCIÓN

A pesar de que algunos tratados no muestran una diferencia clara entre platibasia (PTB) e impresión basilar (IMB) [1,2]

existen suficientes diferencias morfológicas como para considerarlas entidades distintas [3,4], aunque se presentan habitualmente juntas con el retroceso odontoideo (RTO) y el kinking del tronco cerebral (KTC).

Recibido: 12.04.96. Recibido en versión revisada: 26.04.96. Aceptado: 26.04.96.

Jefe del Servicio de Neurocirugía. Clínica Tres Torres. Barcelona. Jefe del Servicio de Neurocirugía. Mutua Universal, Clínica Delfos. Barcelona. Jefe de la Unidad Neurovascular. Centre Cardiovascular Sant Jordi. Barcelona. Neurocirugía. Clínica Corachán. Barcelona. España.

Correspondencia: Dr. M. B. Royo. Clínica Corachán. Dpcho 117-119. Pl. Gironella 4. E-08017 Barcelona. E-mail: mroyo@idgrup.iber.net.

Agradecimientos. Al Prof. Dr. Solé Llenas por su confianza y aliento, al Dr. Capdevila por su colaboración en la localización de los casos clínicos procedentes del Centre Mèdic de Resonància de Barcelona, al Dr. Sancho, por su contribución estadística, al Prof. Dr. Rudolf Morgenstern por su contribución en la biomecánica.

© 1996, REVISTA DE NEUROLOGÍA.

Platibasia

Se conoce con el nombre de platibasia (PTB) a la anomalía ósea consistente en el aplanamiento de la base del cráneo, que se traduce por la abertura del ángulo basal de Boogard. El valor normal de este ángulo oscila entre 115° y 140°. Existe PTB cuando supera los 140°. También puede considerarse el ángulo de Bull (normal 13°) [2,3]. Algunos autores como Rusell, Brain, Merrit, Alpers [3], Matson [2] y Chamberlain [1], confunden esta anomalía con la IMB, porque habitualmente se presentan juntas. Sin embargo, la PTB puede pre-

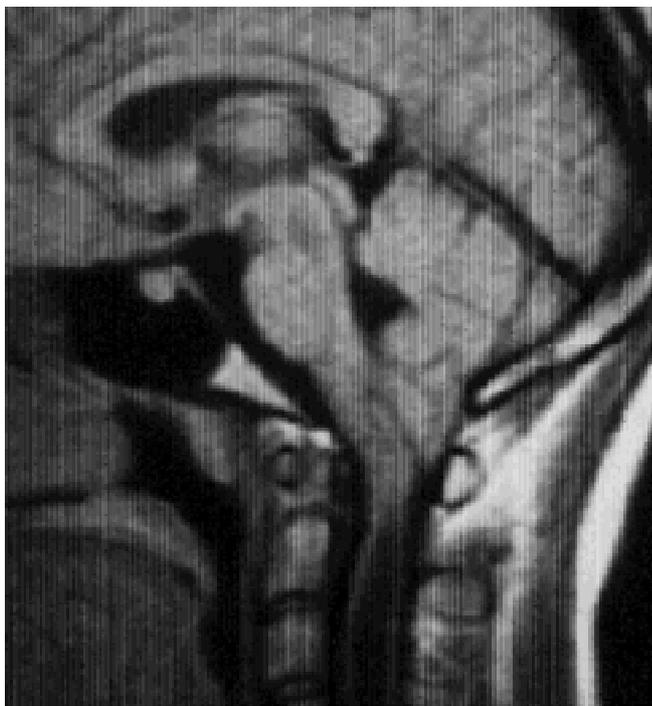


Figura 1. Caso 8, paciente afecto de plastibasia (PTB), ARCH, SMI y ligero KTC.

sentarse aislada y por otra parte puede observarse IMB sin PTB [2] (Fig. 1).

La PTB aislada no se acompaña de síntomas y, cuando se observan, siempre hay IMB u otras malformaciones asociadas.

Impresión basilar

La IMB es la malformación cervicoccipital más frecuente y, por ello, la que se encuentra más a menudo asociada a insuficiencias neurológicas de la región cervicobulbar observada por primera vez por Ackermann en 1790. El diagnóstico radiológico in vivo fue realizado por primera vez por Shüller en 1911 [4]. La IMB es una invaginación del contorno óseo del agujero occipital hacia el interior de la fosa posterior con reducción de su capacidad, confiriendo a la base del cráneo una forma cupular opuesta a la normal (convexobasia). Esta anómala disposición se atribuye a una sinostosis precoz de la sutura esfenoccipital [3]. Existe cierta tendencia familiar y frecuentemente se asocia a anomalías de la unión craneovertebral [5]. El foramen mágnum es usualmente pequeño, deformado y desplazado hacia arriba dentro de la cavidad craneal. El clivus está elevado. El atlas está poco desarrollado, puede ser asimétrico, y usualmente está unido al hueso occipital; la lámina puede llegar a estar incompletamente formada. La odontoides y el axis están proyectados hacia adelante y arriba respecto a su posición normal e invadiendo el canal espinal [2]. Se asocia con frecuencia a la malformación de Arnold-Chiari (ARCH) y menos a menudo a la siringomielia (SM) [3].

La importancia de esta malformación radica en los efectos secundarios sobre el sistema nervioso [6,7]. Clínicamente se caracteriza por acortamiento del cuello con tendencia a inclinarlo hacia adelante y en hiperextensión, tortícolis, li-

mitación de los movimientos cervicales y dolores cervicocapitales constantes. Las manifestaciones neurológicas son propias de una compresión en la médula cervical superior: pérdida de fuerza y espasticidad, inestabilidad a la marcha, disimetría y progresiva pérdida de sensibilidad especialmente la vibratoria. Pueden afectarse algunos pares craneales inferiores y también pruebas de un aumento crónico de la presión intracraneal. El cuadro puede aparecer simultáneamente con SM, esclerosis múltiple o hidrocefalia.

El diagnóstico es siempre radiológico, la medida de Fischgold, la línea bimastoidea de Fischgold y Metzger, la línea digástrica de Fischgold y Metzger y las más conocidas de Mac Gregor y Chamberlain determina la existencia de la IMB [3,4].

El tratamiento cuando existen síntomas de hipertensión endocraneal o el cuadro clínico se agrava paulatinamente consiste en la descompresión occipitocervical [2,3,5].

Retroceso odontoideo

El RTO es una malformación de la porción superior de la columna cervical consistente en la basculación hacia atrás de la apófisis odontoides, llegando a desplazar y comprimir las estructuras nerviosas adyacentes (Fig. 2). Descrito en asociación a la PTB y a la IMB se la discierne en este estudio como entidad aparte de ellas porque en ocasiones su presencia y magnitud no va concorde a las otras. Su diagnóstico es radiológico y valorable con el trazado de la línea basilar de Thiébaud-Wackenheimer-Vrousos [4], que permite situar la posición anteroposterior de la apófisis odontoides del axis. Esta línea es la prolongación hacia abajo del plano basilar. La apófisis odontoides del axis queda normalmente tangente, o su separación de esta línea no supera los dos milímetros.

La sintomatología de esta malformación RTO forma parte del cuadro de la IMB y de la PTB, consecuencia de la compresión de la apófisis odontoides sobre el tronco cerebral y las estructuras vasculares inmediatas.

Kinking del tronco cerebral

El KTC consiste en una angulación hacia adelante entre la protuberancia y la médula espinal que acompaña a la PTB, IMB y el RTO, especialmente en los casos muy acusados. Se estudia como malformación independiente ya que puede representar o no la repercusión morfológica en el sistema nervioso de las malformaciones craneocervicales PTB, IMB y el RTO, siendo su aparición e intensidad medida de interés para investigar la correlación de fuerzas que pueden intervenir en la génesis de estas malformaciones craneoencefálicas.

La alteración morfológica del tronco cerebral o KTC es el último eslabón patogénico en la expresión de la sintomatología de la PTB, IMB, RTO y parte de la malformación de ARCH a la que frecuentemente se asocia.

Siringomielia idiopática

La SM o cavitación de la médula espinal fue descrita por primera vez por Estienne [8], en su obra 'La dissection du

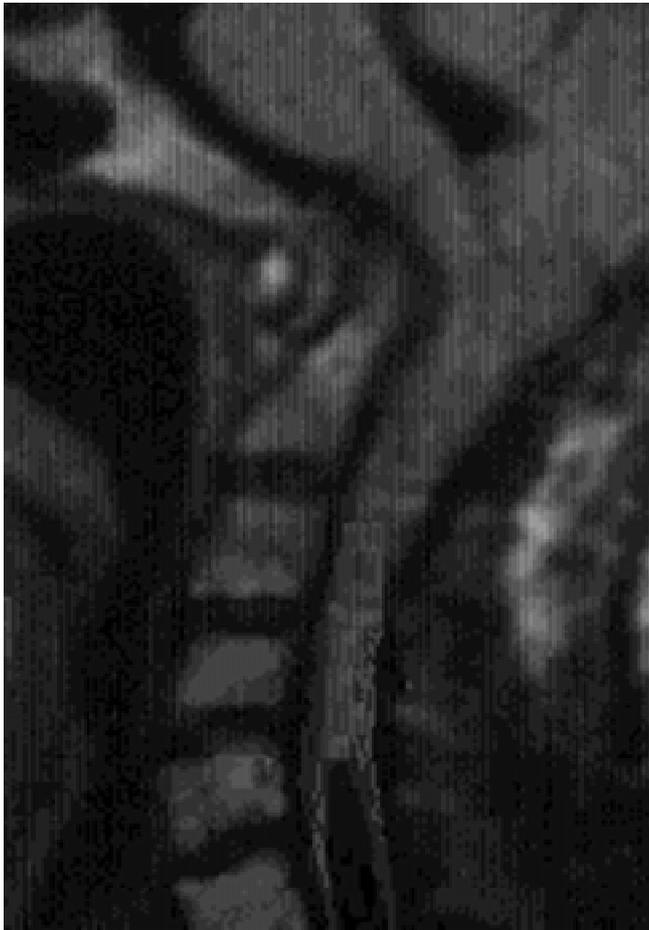


Figura 2. Caso 32, afecto de retroceso adontoideo (RTO), además de PTB, IMB, KTC, SMI y ARCH.

corps humain' de 1546. Sin embargo, no fue hasta 1804 que Portal [9] reconoció los fenómenos clínicos asociados a tales lesiones. Es en la obra de Olliver Di Angers [10] donde se utiliza por primera vez el nombre de siringomielia.

En 1882, Schutze [11] perfiló la correlación clinicopatológica entre los quistes medulares y la sintomatología clínica, especialmente con la disociación termoalgésica de la sensibilidad. Finalmente, Gowers [12] caracteriza y describe completamente el cuadro clínico de la SM.

La SM se puede definir como lo hace Zager [13]. Es una enfermedad crónica degenerativa y progresiva de la médula espinal, que se caracteriza por una pérdida disociada de la sensibilidad y amiotrofia branquial, con evidencia de cavitación centromedular.

En la SM, además de existir un conflicto mecánico, que se alivia mediante la craneotomía de fosa posterior, los conocimientos en base a su etiología quedan en suspenso, a pesar de las consideraciones de Chiari [14] y Gardner [15-20], que la atribuyen a la acción de la hidrocefalia.

OBJETIVO

Se propone un estudio estadístico en un grupo de pacientes afectados de siringomielia idiopática (SMI) precisando el NCM y otros parámetros para argumentar una nueva teoría etiopatogénica de la PTB, IMB, RTO y KTC.

MATERIAL Y MÉTODO

Este trabajo está basado en la publicación 'Aportación a la etiología de la siringomielia' [21], y es continuación de 'Siringomielia, escoliosis y malformación de Arnold-Chiari idiopáticas, etiología común' [22].

Pacientes

Se seleccionan 292 pacientes afectados de SM a los que se les aplicó un cuestionario de 13 parámetros, con los que se perseguía recoger enfermos afectados de SM que pudieran ser candidatos para el estudio del CM, y tomar la información necesaria para relacionar los parámetros y las alteraciones neuroesqueléticas relacionadas con la SM.

La aplicación de este cuestionario permitió la subdivisión de pacientes en: 231 pacientes con SMI, en 58 de éstos se pudo determinar el NCM; 48 pacientes con SM de carácter no precisable; 7 pacientes con SM secundaria a anclaje medular; 6 pacientes con SM secundaria a otras afecciones. Se seleccionó este grupo de 58 pacientes con SMI en los que se pudo determinar el NCM en la misma exploración con RM, de los que se descartaron 3 casos, por no disponer de la información necesaria para cumplimentar un nuevo cuestionario de 40 parámetros. De estos 40 parámetros existen los siguientes en los que se hace especial énfasis al referirse a PTB, IMB, RTO y KTC.

Malformaciones asociadas. Cuello corto, megacefalia, turricefalia, malformación arteriovenosa, agenesia renal, craneostenosis, meningocele.

Valoración del ángulo basal. Sólo se consideró existente dicha anomalía en los casos evidentes, ya que la escasa definición de la cortical ósea en el estudio RM hace impracticables los sistemas convencionales aplicables en radiología simple.

Impresión basilar. En el estudio convencional RM sobre el plano sagital, la IMB queda definida por una apófisis odontoides cuya punta alcanza un nivel claramente superior al de la línea que une el paladar óseo y el borde posterior del foramen mágnum (línea de Chamberlain o de Mac Gregor).

Clivus anómalo. Se trata de aquellos casos en que el clivus se encuentra anormalmente acortado o deformado. Suele acompañar a otras anomalías: PTB, IMB. Forma parte de las impresiones basilares parciales anteriores.

Cisterna magna. Valoración del tamaño de la cisterna magna (CMG) en el corte sagital medio del examen RM.

Retroceso odontoideo. Consiste en una invaginación de la punta de la apófisis odontoides que se dirige anormalmente hacia atrás, sobrepasando claramente la línea imaginaria que une las apófisis clinoides posteriores y el ángulo postero-inferior del cuerpo de C₂.

Kinking del tronco cerebral. Se trata de la angulación de vértice posterior que suele formar esta estructura considerando toda su longitud, especialmente a nivel de la unión

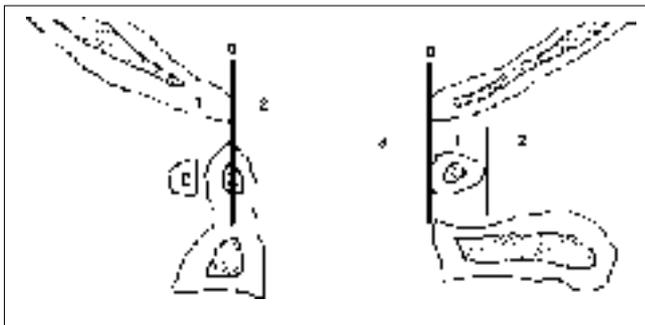


Figura 3. Esquema de las diferentes líneas y zonas para valorar el tamaño del agujero occipital. *Borde anterior del agujero occipital, clivus.* A partir de las secciones sagitales de la RM, se localizaba el borde anterior del agujero occipital. Considerándolo como normal a nivel de la punta de la apófisis odontoides. Clivus corto, 1: sin llegar al nivel de la apófisis odontoides. Clivus largo, 2: que sobrepasa el nivel de la apófisis odontoides. *Borde posterior del agujero occipital.* A partir de las secciones sagitales de la RM, se localizaba el borde posterior del agujero occipital. Tomándose los valores: 0. A nivel del borde anterior del arco posterior de C1. 1. A nivel del borde posterior del arco posterior de C1. 2. A nivel posterior del borde posterior del arco posterior de C1. 3. A nivel anterior del borde anterior del arco posterior de C1.

bulbo-medular. Una discreta angulación del tronco es hallada con bastante frecuencia en los estudios normales. No es frecuente, en cambio, una angulación marcada.

Borde posterior del agujero occipital. A partir de las secciones sagitales de la RM, se localizaba el borde posterior del agujero occipital, tomándose los valores: 0. A nivel del borde anterior del arco posterior de C1. 1. A nivel del borde posterior del arco posterior de C1. 2. A nivel posterior del borde posterior del arco posterior de C1. 3. A nivel anterior del borde anterior del arco posterior de C1 (Fig. 3).

Borde anterior del agujero occipital, clivus. A partir de las secciones sagitales de la RM se localizaba el borde anterior del agujero occipital, considerándolo como normal a nivel de la punta de la apófisis odontoides. Clivus corto, 1: sin llegar al nivel de la apófisis odontoides. Clivus largo, 2: que sobrepasa el nivel de la apófisis odontoides (Fig. 3).

Tamaño del agujero occipital. El resultado de conjugar las dos cuestiones anteriores, borde anterior y borde posterior del agujero occipital, da el parámetro de normalidad: cuando el borde anterior del agujero occipital está a nivel de la apófisis odontoides y la cara anterior del arco posterior del atlas se alinea con el borde posterior del agujero occipital. Valores: 1. Normal. 2. Algo mayor de lo normal. 3. Marcadamente mayor de lo normal. 4. Mucho mayor de lo normal.

Nivel del cono medular patrón (NCMP). Se tomó un grupo control de 50 pacientes, que tuvieran un RM cervical y lumbar sin imágenes de SM, PTB, IMB, RTO, KTC, ESCID y ARCH, a los que se les aplicó un cuestionario con 12 parámetros. Tras administrar este cuestionario a los pacientes del grupo control, se obtuvo la distribución del CM. Dada la especial selección de los pacientes sin SM del grupo control, posiblemente los hallazgos obtenidos, en referencia al NCMP, no diferirán mucho de una población estadística estrictamente normal. A pesar de que el NCMP no tiene la precisión

de un instrumento de medida, en este trabajo se le utiliza como elemento clasificador principal y decisorio. En el presente estudio se toma como normal el NCMP a nivel del cuerpo de L₁ (NCMP), que es donde se halla en el 94% de los pacientes control (obtenido en 50 pacientes no afectados de enfermedad relacionada con este estudio).

Resonancia nuclear magnética

Los equipos de resonancia nuclear magnética (RM) utilizados fueron de 0,5 y 1,5 Teslas de la compañía General Electric (Milwaukee, Wisconsin, USA), modelos MAX y SIGMA, respectivamente, equipados con bobina o antena de superficie. Las matrices de adquisición oscilaron entre 224 y 256. El campo de visión fue de 30-35 cm para los cortes sagitales, y de 20-24 cm para los axiales. Las tomografías sagitales en T₁ se realizaron mediante secuencias de spin-eco, con un tiempo de repetición (TR) de 550 ms y tiempos de eco (TE) de 20 ms. Las tomografías sagitales en T₂ se realizaron utilizando secuencias de eco variable, con valores de TR de 2.000 ms y TE de 30-90 ms. Las tomografías axiales T₁ se realizaron con valores TR de 500 ms y TE de 20 ms. El tiempo total de adquisición fue de 5 min, para las tomografías en T₁ y de 12 min, en las adquisiciones T₂. El grosor de corte fue de 5 mm, con una separación entre cortes de 1mm.

RESULTADOS

Edad

La edad media de los 231 pacientes con SMI fue de 40,2±14,8 años. La relación entre sexos fue de 0,95 (113 hombres y 118 mujeres). No se observaron diferencias significativas en cuanto a la edad de los varones (39,2±14,0 a) y la de la mujeres (41,0±15,6 a).

Evolución

El tiempo medio de evolución de la SM en el momento del diagnóstico fue de 6,7±9 años, con un máximo de 45 años, y varios enfermos con evoluciones menores a 12 meses.

Antecedentes patológicos

El 64,5% de los pacientes no presentaron antecedentes patológicos de interés. Dentro del grupo de pacientes con antecedentes patológicos de interés, cabe destacar la gran incidencia de antecedentes quirúrgicos (57%) en la SMI; con menos frecuencia siguen las malformaciones (18,3%), las anomalías en el parto (12,2%), el traumatismo (6,1%), la infección (4%) y la asociación de malformación con traumatismo (2,04%). Las malformaciones asociadas a la SM fueron clasificadas en tres grupos. En el primer grupo, denominado malformaciones craneales y cervicales, se incluyeron el cuello corto, la megacefalia y la turricefalia. En el

segundo grupo, denominado malformación extracraneal, se incluyen las malformaciones arteriovenosas y la agenesia renal, condición que no se presentó en ningún caso de esta serie. En el tercer grupo, denominado malformaciones de los extremos de la columna vertebral, se consideran el meningocele y la IMB. Se pudo apreciar cómo existe un marcado predominio de malformaciones craneales y cervicales (55,5%) asociadas a la SMI, mientras que la malformación de los extremos de la columna vertebral (37%) y las malformaciones extracraneales (7,4%) son menos frecuentes.

Platibasia

La PTB valorada por el ángulo basal, se determinó en un 93% de los 55 pacientes. De los mismos, 32 pacientes presentaban un ángulo basal aumentado (58,18%). En 19 (34,54%) de los pacientes el ángulo basal se encontró dentro de los límites normales y en 4 (7,27%) no se pudo precisar. Entre los grupos de edad 'joven' y 'adulto' suman 29 casos, con el ángulo basal aumentado, y se observan 32 (58,18%) de 51 casos en los que se pueden valorar las dos variables. La diferencia está en algunos casos de edad 'anciano' de larga evolución.

De los 32 pacientes con el ángulo basal aumentado, 30 (93,75%) tienen el CM en una posición más baja de lo normal.

Impresión basilar

La existencia de una IMB se constató en una cuarta parte de los pacientes estudiados. Incidencia de IMB en 55 pacientes afectos de SMI: sin IMB 40 (72,72%), con IMB 14 (25,45%), no precisado 1 (1,81%). Existe tendencia a alcanzar la significación estadística, con $p = 0,059$.

Retroceso odontoideo

El RTO se observó en la mitad de los pacientes en que se registró su situación. Sin RTO 27 (49,09%), con RTO 26 (47,27%), no precisable 2 (3,63%), $p = 0,6239$.

Kinking del tronco cerebral

Algo más de un tercio de los pacientes presentaban un KTC 32 (61,53%), una cuarta parte de grado marcado 13 (25%), y ausente en el resto 20 (38,46%).

De los 54 casos en los que se pudo precisar con claridad la presencia o no de KTC y la posición del CM, 30 (55%) casos presentaban cada uno de ellos alteración del tronco cerebral en forma de KTC y CMB $p = 0,2$. El 'valor esperado' para la presentación conjunta de KTC y CMB es de 31,48 para 54 pacientes.

Cisterna magna

Se registró la morfología de la CMG consignando la presencia de colapso en 50 pacientes (92,6%) y normal en 4 (7,40%).

Cono medular y cisterna magna

A pesar de que no existe una fuerte relación estadística entre el CMB y el colapso de la CMG, se da una $p = 0,91$. Se hallan 46 casos con colapso de la CMG (90,90%) de los 55 pacientes, en los que se ha podido constatar el NCM, por las proyecciones sagitales o transversales de la RM. Y de estos 46 casos, que presentan la CMG colapsada, el 69,56% (32 de 55 pacientes), presentan el NCM muy bajo.

Tamaño del agujero occipital y cono medular

En el 66% de los casos en los que se puede precisar el tamaño del agujero occipital coincide: descenso acusado o moderado del cono medular y tamaño del agujero occipital mayor de lo normal. El valor esperado más frecuente es el de cono muy bajo, con el tamaño del agujero occipital mayor de lo normal.

Treinta pacientes de 47 casos, en los que se pudieron precisar los dos parámetros, presentaban algún grado de CMB, con un agujero occipital mayor de lo normal, siendo el número de pacientes el doble: 20 pacientes que presentan el CM en una posición muy baja y 10 pacientes en posición baja. La relación estadística es de $p = 0,7169$.

Nivel del cono medular

El nivel del cono medular (NCM) se determinó en 57 pacientes mediante la medición en las proyecciones sagitales y transversales de la exploración de RM, tanto en T_1 como en T_2 . En 48 de estos pacientes (84,21%) se apreció un cono medular bajo (CMB), mientras que en el resto, 9 (15,79%), el CM estaba situado por encima del nivel del borde superior del cuerpo vertebral de L_1 considerando como límite inferior de la normalidad para su ubicación según lo obtenido con 50 pacientes sin SM. La edad, en el momento del diagnóstico, no estuvo relacionada con la existencia de un CMB, ni con la gravedad del CMB, en los casos que presentaban una ubicación anormalmente baja del mismo.

Asociación de anomalías en la siringomielia idiopática

Cuarenta y siete pacientes (88,67%) presentaron un descenso amigdalario junto con CMB. En el 77,78% de los casos con tronco cerebral sobrelevado coincide una posición muy baja del cono medular. Si agrupamos las alteraciones del tronco cerebral, es posible observar que el 44,23% de los individuos tienen el tronco cerebral anormal. Agrupando las alteraciones del tronco cerebral y el descenso de las amígdalas cerebelosas, se observa cómo el 51,92% de los pacientes con alteración combinada de estas estructuras exhibe un CMB. De los 30 pacientes que presentan la asociación de alteración del tronco cerebral y descenso amigdalario, el 70% presentan una posición del cono medular muy baja. Se observó una clara asociación entre el descenso amigdalario y las deformidades del IV° ventrículo ($p = 0,0032$).

En referencia a la situación del tronco cerebral, un 57% de los pacientes tenían el tronco cerebral en posición ortotópica, un 26,9% lo tenían descendido y un 17,3% sobreleva-

Tabla I. Representación casuística y porcentual de las diferentes patologías morfológicas de la unión cráneo-vertebral en 55 pacientes afectados de SMI.

PMUCV	NP	Normal	Patológico
Ángulo basal	4	19 (34,54%)	32 (58,18%)
Anomalía clivus	1	26 (47,27%)	28 (50,90%)
Retroceso odon.	2	27 (49,09%)	26 (47,27%)
Impresión basilar	1	40 (72,72%)	14 (25,45%)
Imp. B. Tentorio	2	42 (76,36%)	11 (20,00%)

PMUCV: patologías morfológicas de la unión craneovertebral; NP: no precisado.

do. En cambio, el 61,53% de los pacientes presentaban un descenso del cerebelo, un 34,61% lo tenían en posición normal y un 3,84%, sobrelevado. No se apreció angulación del tronco cerebral en el 38,64% de los casos, mientras que ésta fue discreta en el 36,53% y marcada en el 25,0%. La CMG apareció colapsada en 50 pacientes (92,6%). En el 93% de los casos se determinó el ángulo basal, resultando que en el 58,18% de las mediciones este ángulo apareció agrandado. Se comprobó la existencia de una IMB en el 25,45% de los casos. La implantación del tentorio se consideró baja en 11 pacientes (20%), mientras que no se precisó en 2 casos (3,63%). En 28 pacientes (50,9%) se detectaron anomalías a nivel del clivus y en 26 (47,27%), RTO (Tabla I).

El 61,53% de los pacientes presentaron conjuntamente una alteración del IV^o ventrículo y una posición baja del cono medular. De los 54 casos en los que se pudo precisar con claridad la presencia o no de angulación del tronco cerebral y el NCM, el 55% presentaban angulación del tronco y CMB. Se hallan 46 casos (90,9%) con colapso de la CMG, de los que el 69,56% presentan un cono medular en posición muy baja, aunque no existe una relación estadística entre CMB y colapso de CMG ($p=0,091$).

En el grupo de pacientes en los que se pudo determinar el NCM se observó que el 25,45% tenían IMB ($p=0,059$), en el 20% se observaba una implantación baja del tentorio ($p=0,0579$) y en el 51,85% se asociaba la presencia de un clivus anómalo ($p=0,0579$). Por otro lado, la proporción de pacientes con o sin RTO es prácticamente la misma, en este grupo de pacientes.

En el 66% de los casos en los que se pudo precisar el tamaño del agujero occipital, coincidió con un descenso acusado o moderado del cono medular y un agujero occipital mayor de lo normal, aunque sin significación estadística entre estas proporciones ($p=0,7169$).

Existe una clara tendencia a que un intenso CMB se exprese rápidamente en la aparición de la sintomatología, a pesar de que existen 4 casos de CMB muy acusado de larga evolución.

DISCUSIÓN

Las características demográficas de esta serie son parecidas a las obtenidas en otras casuísticas [21]. La mayoría de los pacientes (64,5%) no presentaron antecedentes patológicos relevantes, mientras que en el 18,6% de los casos se presen-

taron diversos antecedentes patológicos relevantes para la existencia de siringomielia. Esta ausencia de antecedentes patológicos corrobora que la siringomielia no es una entidad patológica subsidiaria de otra enfermedad sistémica.

A pesar de sólo presentarse malformaciones asociadas en 27 pacientes (11,68%) de los 231 afectados de SMI, cuando se presentan afectan con más frecuencia al raquis y cráneo. Esto nos puede indicar que el proceso que acaba en la SMI también puede ser causa o parte de las malformaciones a las que se asocia.

Tracción medular en la platibasia

Un selectivo interés tiene el trabajo publicado por Roth [23], en 1972, donde se comenta que el desarrollo neurocraneoespinal sugiere un conflicto en el crecimiento, como causa de la ARCH y de la IMB. El curso ascendente y la elongación de las raíces cervicales superiores asociados a la ARCH, refleja el crecimiento anormal caudocraneal de la columna cervical. Esto es lo opuesto a la dirección normal craneocaudal del crecimiento, donde se incluye el cerebro, con descenso sesgado de las raíces cervicales. Este autor también comenta que debido a la existencia de una normal asincronía de crecimiento entre el neuroeje y el neurorraquis, en condiciones fisiológicas, de forma ocasional esta asincronía puede excederse de los parámetros normales. En estas circunstancias, el organismo, para minimizar las fuerzas generadas por esta tensión, hace que el neurorraquis recorra el camino más largo entre dos puntos, es decir, una trayectoria curva, dando una ESC. La ESCID sería el intento del neurorraquis por compensar la anormal asincronía de crecimiento entre el neuroeje y el neurorraquis (AACNN), mientras que la SMI sería la expresión lítica y cavitaria del fracaso de la médula espinal para aguantar, con una perfusión centromedular normal, la tracción por elongación y estricción del neuroeje, debido a una asincronía patológica o desproporcionada en el crecimiento entre el neuroeje y el neurorraquis. Más tarde Roth en 1981 llega al convencimiento de que 'sin la presencia de mielomeningocele, puede existir el mecanismo de tracción' [24].

Muhonen en 1992 [25], describe once casos menores de 16 años que presentan ARCH no asociada con mielodisplasia y ESC como mínimo de 15°. La curvatura progresó rápidamente en cuatro pacientes. En ocho niños se asoció a una hidrosiringomielia.

Según lo referido en la tesis de la AACNN las fases evolutivas de la SMI tendrían una evolución patocrónica en 8 fases [21], de las que las dos primeras afectarían especialmente a la PTB, RTO, KTC.

La primera fase consiste en la instauración de la AACNN o fuerza de tracción medular (FTM): el fenómeno de la asincronía en el crecimiento entre el neuroeje y el neurorraquis se produce de forma fisiológica, de tal modo que, en el individuo normal, los segmentos medulares lumbares y sacros ascienden cuatro segmentos vertebrales desde la tercera semana del desarrollo embrionario hasta la edad adulta, una vez terminado el crecimiento, cuando el cono medular se localiza, de forma fisiológica, a nivel del cuerpo de L₁. Hay que considerar que el neuroeje y el neurorraquis proceden de hojas blastodérmicas distintas y que pueden estar influidos por factores independientes, constituyendo un terreno favorable para la aparición de la AACNN en la SM [24,26-28].

En la segunda fase aparecen los mecanismos de compensación, que intentan paliar la normal y la anormal asincronía. La columna vertebral, en un intento de acortar la distancia entre los dos puntos de tensión, el foramen mágnium y la tracción del epicono, se transforma en escoliótica. Por parte del neuroeje, se produce el descenso de las estructuras de la fosa posterior hacia el agujero occipital y, según sea el tamaño de éste y la tensión de tracción, se impactarán las amígdalas cerebelosas en el foramen mágnium o seguirán descendiendo hacia la cavidad vertebral cervical. Cuanto más grande es el agujero occipital, más fácilmente pasa el contenido de la fosa posterior hacia el espacio intrarraquídeo.

Tracción medular en la impresión basilar

La afinidad de la SM a asociarse con frecuencia a malformaciones de la región cérvicoccipital, junto con la ESCID, IMB, RTO, dan a la SM una atmósfera de enfermedad pluripatológica, que induce a no ser considerada como una entidad aparte. Por el contrario, se considera que puede estar en un contexto común. La SM sería, así, una forma de expresión de una enfermedad, o participar de un mismo mecanismo etiopatogénico con las otras manifestaciones a las que se asocia.

Según Barry [29], durante el trimestre central de la gestación, la columna vertebral aumenta más rápidamente que la médula espinal. El resultado del diferente índice de crecimiento con anclaje cefálico hace que la región lumbosacra se deslice cefálicamente junto al canal neural, con una concomitante elongación de las raíces nerviosas de la región lumbosacra, formándose la cauda equina. Esta tracción anormal, transmitida a la médula y cerebelo hacia el foramen mágnium, puede ser una simple explicación mecánica a la génesis de la ARCH. Al 96,3% de los pacientes afectados de SMI de nuestra casuística, se les detectó algún grado de descenso amigdalario. Desde Barry no se ha progresado en la etiopatogenia de los casos en los que existe una ARCH y no van acompañados de raquisquisis.

La IMB supone una malformación de la estructura ósea que consiste en un desplazamiento de la porción superior del raquis hacia el interior del agujero occipital. Debido a su forma de 'telescopaje', sugiere la existencia de una fuerza axial transmitida a través de la columna vertebral, compatible con la fuerza axial que se da en la AACNN. Para su presentación, precisa de la existencia de una fuerza considerable y la suficiente inmadurez de la estructura ósea para que exista cierto índice de maleabilidad ósea para que se pueda actuar plásticamente deformando la unión craneocervical.

La existencia de una IMB se constató en una cuarta parte de los pacientes estudiados; 14 pacientes (25,45%) de 54 presentaban esta anomalía, pudiéndose precisar la existencia de IMB.

La hidrocefalia no parece jugar un papel causal en la SMI, más bien podría tratarse de una consecuencia o complicación de todo el proceso etiopatogénico que afecta a la SMI, y la fosa posterior pequeña sería más por falta del volumen cerebeloso desplazado hacia el agujero occipital, que por 'estenosis' de la fosa posterior. La ausencia de hidrocefalia, en los 231 pacientes con SM, supone el 82,46%, descartando cualquier conato de perseverancia, en atribuirle la génesis de la SM. Se sugiere considerar a la hidrocefalia como el resultado de la obstruc-

ción del paso del LCR por el enclave occipitocervical como consecuencia a la impactación de la porción inferior del encéfalo en el agujero occipital, impulsado hacia abajo por la 'fuerza de tracción medular', no relacionable a ninguna entidad, que hasta ahora se ha asociado a anclaje medular o '*tethered spinal cord*'. Este argumento se basa en dos conceptos: 'que el encéfalo cuando se desplaza hacia abajo bloquea la circulación licuoral a nivel del agujero occipital'. Como lo comenta Barry A. [29]: 'Cuando existe una impactación del tronco encefálico y se hernia en el agujero occipital, en los casos que existe el simple mecanismo de tracción, puede explicar las bases de un bloqueo a nivel del espacio subaracnoide del foramen mágnium'. Esto está de acuerdo con la teoría propuesta por Russell y Donald en 1935 [30].

Los pacientes afectados de SM presentan, en una de sus fases, una sintomatología típica del síndrome del agujero occipital, como lo han descrito Yasuoka en 1984 [31], Hecht en 1984 [32], quienes llegan al convencimiento de que la principal causa de las lesiones siringomiélicas, que presentan dos niños acondroplásicos es la estenosis del foramen mágnium. El tamaño del agujero occipital participa en las fuerzas que dificultan la herniación del cerebro. Ello no quiere decir que los que tengan el agujero occipital pequeño no hayan de tener un CMB, sino que tendrá más dificultad la 'fuerza de tracción medular' para expresarse como una anomalía en la ectopia del neuroeje a ambos niveles: aumentando la fuerza lateral, en forma de ESC; el componente de estricción, el superior, en forma de descenso de las amígdalas cerebelosas y a nivel inferior en forma del CMB.

Para Barnett en 1973 [33], 74 de sus 100 pacientes con SM no presentaban, en general, anomalías en la columna cervical. En 16 pacientes existía una fusión atlantoidoccipital. En un caso, el arco posterior del atlas era bifido y, en otro caso, había una hipoplasia de un cóndilo del occipital, con una malformación de la masa lateral del atlas. La radiografía de cráneo fue normal en 80 pacientes. En 12 pacientes existía IMB. Un caso con PTB sin IMB. En siete existen signos de hidrocefalia.

El conflicto establecido entre el ímpetu por crecer longitudinalmente del neuroarraquis se ve frenado y compensado por las inflexiones que el neuroeje transmite al neuroarraquis. Además, el mismo neuroarraquis se modifica según los principios de Heuter y Olkman (la presión aumentada en la placa de crecimiento epifisario retrasa su velocidad de crecimiento y la porción no sujeta a presión crece normalmente o comparativamente más) y el principio de Wolff (que redundaba en un aumento de densidad del hueso en crecimiento y maduro sometido a un aumento de presión, traducándose en un aumento de trabeculación y calcificación). Estos cambios en el crecimiento óseo influyen sobre la osificación endocondral y da por resultado una acuñación de la vértebra. Se expresan, también, como una separación patológica del anillo vertebral epifisario siendo tan significativo de la ESC que Farkas [34] lo considera patognomónico.

De esta manera, la fuerza de compresión vertebral relacionada con el índice de crecimiento neuroeje-neuroarraquis y la FTM inciden en la constitución de la columna vertebral, pudiendo dar anomalías óseas como fusiones vertebrales, acuñaciones, hemivértebras y otras; existe tendencia a alcanzar la significación estadística, con $p=0,059$. Esta aproximación a la correlación estadística podría deberse a que la IMB es una malformación que también se puede desarrollar en el adulto,

con la maduración osteocartilaginosa terminada, ya que no supone necesariamente una deformación ósea sino un telescopaje de la columna cervical en el agujero occipital.

Tracción medular en el retroceso odontoideo

El RTO se presentó en 26 pacientes (47,27%) de 53 precisados. El RTO, cuando supone el desplazamiento de estructuras osteoarticulares normales (y no existen alteraciones en la estructura ósea de la región pero sí en la malposición de éstas), puede indicar que la fuerza actuante se ha presentado con su mayor intensidad una vez ha terminado la maduración ósea.

El RTO participa con parecido principio como lo hace la ESC, cifosis y lordosis, 'no ganar altura a fuerza de incurvarse', y con ello minimizar la tracción del neuroeje. Así, mientras la ESC es la incurvación de predominio lateral, el RTO supone el desplazamiento en sentido anteroposterior del segmento vertebral C₁-C₂, al ser su porción anterior menos bioelástica que la posterior, constituida por las láminas y ligamentos amarillos. El desplazamiento lo hace hacia atrás, adoptando la actitud del 'extremo del arco tensado por la cuerda'.

Kobayashi et al [35] describen, mediante una exploración RM, la compresión de la médula oblongata y las arterias vertebrales en una ARCH, causando una sintomatología bulbar y cerebelosa por isquemia, debido a la compresión.

Se destaca que el 97,83% de los pacientes con SMI de esta serie poseen una cavidad siringomiélica con un componente cervical. Esta especial predilección por presentarse en el tercio superior de la médula también es comprobada por Aboulker [36] y Marés [37]. Todo ello va en favor de que en la región cervical se desarrollan buena parte de los mecanismos etiopatogénicos. Al mismo tiempo, contradice aquellas teorías que consideran la cavidad siringomiélica como el resultado de la acción de la hipertensión del LCR sobre las raicillas sensitivas posteriores [36,38-40], puesto que la hiperpresión del espacio subaracnoideo espinal, por mecánica de fluidos, ha de ser de la misma magnitud en todos los puntos de la médula espinal.

La proporción de pacientes con y sin RTO es prácticamente similar. Ello no implica necesariamente que no estén relacionados etiopatogénicamente, ya que la presencia de un tercer factor como la edad, para su presentación, puede determinar su aparición, de tal forma que la SMI, que se expresa en los primeros años y de marcada intensidad en la desproporción del crecimiento neurovertebral, tiene la posibilidad de expresarse con el RTO. Por el contrario, aquella SMI que se expresa más tarde y de menor intensidad en la desproporción del crecimiento neurovertebral, dará menos frecuentemente el RTO. Por esta razón, la distribución estadística a dos bandas puede darnos un valor algo anodino, ya que la mitad de pacientes presentan RTO con una distribución parecida a la otra mitad de pacientes sin RTO.

Cambios mecánicos en la inflexión del neurorraqis, escoliosis, lordosis, cifosis, rotoescoliosis

La fuerza de tracción medular (FTM), debido a un crecimiento desproporcionado del neurorraqis con respecto al

neuroeje, genera una fuerza mecánica de tracción desde el sacro que se transmite por el filum terminale hasta la masa encefálica, anclada por la tienda del cerebelo con la angostura del agujero mesencefálico y la angostura del agujero occipital.

El conjunto craneovertebral sometido a la FTM se puede representar por zonas, planos y ángulos que ayudan a representar la forma en que los modifica dando las diferentes malformaciones.

Establecida la tracción medular, el neuroeje transmite esta tracción a las estructuras que lo limitan. Unas estructuras son tegumentos como la tienda del cerebelo, otras óseas como el clivus y el agujero occipital. Ofrecen resistencia a la FTM según su textura y morfología.

Cranealmente la fuerza de tracción medular (FTM) se apoya en los peñascos y las clinoides posteriores donde se inserta la tienda del cerebelo, exactamente en el vértice del ángulo basal, primer ángulo de relajación de la FTM; al abrirse se establece la PTB. Le sigue el clivus que mediante su deformación contribuye a minimizar la distancia peñasco-sacro, estructura de gran relevancia por ser el anclaje máximo en el libre deslizamiento del neuroeje. El tamaño del agujero occipital condiciona el comportamiento herniario: si es amplio las estructuras de la fosa posterior, las amígdalas cerebelosas, transitan olgadas dando malformaciones de Arnold-Chiari; si el agujero es de tamaño medio y sólo deja pasar en parte el contenido de la fosa posterior, parte de ésta tendrá que ascender para dejar pasar a la otra parte y luego podrá seguir descendiendo; si el agujero es pequeño y no deja pasar el contenido de la fosa posterior, la FTM provocará el 'efecto ancla' con la deformación del agujero occipital hacia adentro al impactarse contribuyendo las masas de los hemisferios cerebelosos a deformar más en sentido caudal las inmediaciones del agujero occipital, generando la convexobasia o impresión basilar (IMB).

La unión cráneo-cervical forma el primer ángulo que presenta tres sentidos de inflexión: el anteroposterior, el lateral y el rotatorio. La inflexión anteroposterior se realiza disminuyendo el ángulo clivus-odontoides (RTO) que fisiológicamente es en flexión. La inflexión lateral, a ambos lados y la rotatoria se producen según predominancias morfológicas y mecánicas.

La zona de inflexión cervical presenta también tres sentidos de deformación: el anteroposterior, el lateral y el rotatorio. El anteroposterior puede ser en lordosis aumentando la fisiológica, en cifosis o en cifoescoliosis. La cifosis contribuye a disminuir en mayor medida la altura de la columna cervical al favorecer el colapso discal. La inflexión lateral a ambos lados se produce según predominancias morfológicas y mecánicas. La inflexión rotatoria tiene tendencia a seguir el sentido que permiten las articulaciones posteriores.

El ángulo de inflexión cervicodorsal supone el tránsito entre las curvas dominantes en la zona cervical y la dorsal. Su tendencia es a la cifosis aumentando la actitud fisiológica.

La zona de inflexión dorsal presenta tres sentidos: el anteroposterior, el lateral y el rotatorio. El anteroposterior es siempre en cifosis aumentando la fisiológica existente. La inflexión lateral a ambos lados, según predominancias morfológicas, de lateralidad y mecánicas, aquí de más proporción que en las otras zonas por ser la zona de máxima aplicación de la fuerza lateral descompuesta de la FTM; es

la zona más amplia, y la que posee menos musculatura paravertebral. La inflexión rotatoria tiene tendencia a seguir el sentido que permiten las articulaciones posteriores. El ángulo de inflexión dorsolumbar supone el tránsito entre las curvas dominantes en la zona dorsal y la lumbar. Su tendencia es a la cifosis aumentando la actitud fisiológica.

La zona de inflexión lumbar presenta tres sentidos: el anteroposterior, el lateral y el rotatorio. El anteroposterior puede ser en lordosis aumentando la fisiológica, en cifosis o en cifoesciosis, estas dos últimas muy raras. La inflexión lateral a ambos lados según predominancias morfológicas y mecánicas. La inflexión rotatoria tiene tendencia a seguir el sentido que permiten las articulaciones posteriores.

El ángulo de inflexión lumbosacro supone el tránsito entre las curvas dominantes en la zona lumbar y la sacra. Su tendencia es a la lordosis aumentando la actitud fisiológica. Es la inflexión con menos trascendencia y también la de hallazgo más frecuente, especialmente en mujeres donde es más frecuente la ESC.

Sentido de rotación de la unidad vertebral según la orientación de las articulaciones posteriores

El segmento anterior de las vértebras, el cuerpo vertebral junto con el disco intervertebral generan un moderado impedimento a la inflexión y a la rotación de las unidades vertebrales, comparado con el segmento posterior de la unidad vertebral condicionado por las carillas articulares que actúan a modo de guía para el desplazamiento de toda la unidad vertebral en todos los sentidos. Cuando la FTM desplaza al neuroeje hacia el receso lateral del lado cóncavo del agujero vertebral, desplaza también los puntos de apoyo mecánico de la fuerza en cada unidad vertebral, se apoya y guía el movimiento de la articulación interapofisaria próxima de tal modo que la orientación de la carilla articular es la que determina el sentido de giro de la unidad vertebral. Si la carilla articular de la articulación interapofisaria (CAIA) inferior tiene una posición neutra se minimizará la rotación de la unidad vertebral. Si la CAIA está orientada hacia el canal vertebral, la vértebra superior rotará hacia ella. Si la CAIA mira hacia afuera, la dirección del giro será hacia la CAIA contralateral.

Es significativo que el 72,97% de los pacientes afectos de SMI, de esta serie, presenten ESCID, parecido resultado al obtenido por Williams 72,97% [41], argumento que incrementa cómo esta enfermedad puede ser consecuencia o formar parte del mismo mecanismo etiopatogénico que la SMI. También es sugestiva la diferencia topográfica entre la SMI, donde su segmento de mayor incidencia es la región cervical, mientras que para la ESCID es el segmento dorsal. En la región vertebral dorsal, segmento intermedio de la columna vertebral, es donde puede darse una compensación más pronunciada al acortamiento entre los dos extremos vertebrales: el craneocervical y el lumbosacro, siendo la zona donde se aplica con mayor intensidad la fuerza lateral de 1,87 newtons por cada 50 mm de CMB [21].

El 74,07% de los pacientes afectos de SMI que presentan ESCID tienen el CMB. Mientras que el resto, es decir, el 25,93% de los pacientes con SMI y que presentan ESCID no tienen el CMB. Todo ello puede significar que el CMB traduce la inten-

sidad de la afectación en el crecimiento neurovertebral que, a su vez, solicitará realizar a la columna vertebral la escoliosis.

Tracción medular en el kinking del tronco cerebral

El KTC es una entidad a tener en cuenta por su frecuente presentación: en un 61,53% de 52 pacientes se pudo valorar su existencia. El KTC es la expresión de la huella que realiza el clivus y el extremo superior de la columna vertebral al deformarse por la PTB, la IMB, el RTO y la ARCH. A la deformación del tronco cerebral por adaptación obvia al continente óseo, se le añade la deformación secundaria al efecto de la fuerza de tracción sobre el tronco cerebral mediada por la bioelasticidad de la médula espinal.

La aparición de la enfermedad en edades tempranas, su evolución de carácter crónico y según en qué estado se encuentre la maduración definitiva de la columna vertebral y de los tejidos, conllevarán una menor o mayor deformación de la región cervical alta y, con ello, la modulación de la intensidad del KTC.

Existen otros muchos parámetros intermedios entre la magnitud del CMB y la deformación del IV° ventrículo, que pueden hacer parecer como errática una relación estadística de pocos casos, en los que se puedan valorar ambos parámetros. Como condicionantes intermedios, entre el IV° ventrículo y el CM, existe: la intensidad de asincronía de crecimiento neurovertebral, la ESC como mecanismo de absorción de la fuerza de tracción, el tamaño del agujero occipital (condicionado a su vez por otros como: IMB, RTO, compresiones vasculares, sexo, edad...), el tamaño de la fosa posterior, instauración de la dificultad de drenaje del LCR a través de los agujeros de Magendie y Luscka, abertura del conducto del epéndimo, como única salida del LCR ante la angostura de los agujeros de Magendie y Luscka. Se genera además una siringohidromielia, si la compresión extrínseca del tronco cerebral lo permite.

Las alteraciones del IV° ventrículo como parte del tronco cerebral se presentó en el 62,7% de los 231 pacientes de esta serie con SMI, significando realmente una alteración frecuente, y de su relación con la SMI se puede aventurar un contexto sindrómico común.

CONCLUSIONES

Las deformaciones observadas en la IMB, PTB, RTO, KTC pueden ser el resultado de la aplicación de una fuerza axial, consecuencia a una anormal asincronía entre el neuroeje y el neurorraquis aplicada sobre el estuche óseo craneovertebral, con múltiples resultantes condicionadas a los múltiples puntos de aplicación y diferentes resistencias por las diversas morfologías, texturas y mecanismos de compensación del neurorraquis y neuroeje.

La magnitud de las deformaciones puede relacionarse con la intensidad de la fuerza de tracción y el momento de su aplicación, cuanto más intensa y temprana es su aplicación mayor relevancia tienen las manifestaciones óseas.

Por último, la IMB, PTB, RTO, KTC parecen tener causa común con la SMI, la ESCID y la malformación de Arnold-Chiari [21].

BIBLIOGRAFÍA

1. Chamberlain WE. Basilar impression (platybasia): bizarre developmental anomaly of occipital bone and upper cervical spine with striking and misleading neurologic manifestations. *Yale J Biol Med* 1939; 11: 487-496.
2. Matson DD. Neurosurgery of infancy and childhood. Charles C Thomas 1969; 7: 119-121.
3. Pedro-Pons A. Patología y clínica médicas. Enfermedades del sistema nervioso. Salvat editores 1974; IV: 489-492.
4. Solé-Llenas J, et al. Diagnóstico Neurorradiológico. Toray 1967; 130-139.
5. Scoville WB, Sherman IJ. Platybasia. Report of ten cases with comments on familial tendency, a special diagnostic sign, and the end results of operation. *Ann Surg* 1951; 133: 496-502.
6. Gustafson WA, Olberg E. Neurologic significance of platybasia. *Arch Neurol & Psychiat* 1940; 44: 1184-1198.
7. Ray BS. Platybasia with involvement of the central nervous system. *Ann Surg* 1942, 116: 231-250.
8. Estienne C. La Dissection du corps humain. Fister JB, ed. Paris: Simon de Colines 1973-1546; 3.
9. Portal A. Cours d'anatomie médicale. Gimeno A, ed. Paris: Badouin, 1973; 1803.
10. Olliver d'Angers ChP. Traité de la Moelle épinière et ses maladies. Foster JB, ed. Paris: Chez Crevot, 1973; 1827; 178.
11. Schütze F. Ueber spalt, hohlen and gliobildung im rückenmark und in der medulla oblongata. *Virchows Archiv* 1882; 87: 510.
12. Gowers WR. A manual of diseases of the nervous system. Londres: Churchill, 1886.
13. Zager EL, et al. Acute presentations of syringomyelia. Report of three cases. *J Neurosurg* 1990; 72: 133-138.
14. Chiari H. Über veränderungen des kleinhirns infolge von hydrocephalie des grosshirns. *Deutsche Medicinische Wochenschrif*, 1891; 17: 1172.
15. Gardner W, Goodall RJ. The surgical treatment of Arnold-Chiari malformation in adults. *J Neurosurg* 1950; 7: 199.
16. Gardner W, Abdullah A, McCormack LJ. Varying expressions of embryonal atresia of fourth ventricle in adults: Arnold-Chiari malformation, Dandy-Walker syndrome, 'arachnoid' cysts of cerebellum and syringomyelia. *J Neurosurg* 1957; 14: 591-607.
17. Gardner W, Angel J. The mechanism of syringomyelia and its surgical correction. *Clinics in Neurosurgery* 1958; 6: 31.
18. Gardner W. Anatomical features common to the Arnold-Chiari and Dandy-Walker malformations suggest a common origin. *Clev Clin Quant* 1959; 26: 206.
19. Gardner W, et al. Terminal ventriculostomy for syringomyelia. *J Neurosurg* 1977; 46: 609-617.
20. Gardner W. Hydrodynamic mechanism of syringomyelia: its relationship to myelocoele. *J Neurol Neurosurg Ps* 1965; 28: 247-249.
21. Royo-Salvador MB. Aportación a la etiología de la siringomielia. Tesis doctoral. Facultad de Medicina. Universidad Autónoma de Barcelona, 1992.
22. Royo-Salvador MB. Siringomielia, escoliosis y malformación de Arnold-Chiari idiopáticas. Etiología común. *Rev Neurol (Barc)* 1996; 24: 937-959.
23. Roth M. Das relative osteo-neurale Wachstum I-III. *Gegenbaurs Morph Jahrb* 1972; 117: 232-255, 312-334, 421-440.
24. Roth M. Idiopathic scoliosis from the point of view of the neuroradiologist. *Neuroradiology* 1981; 21: 133-138.
25. Muhonen MG, et al. Scoliosis in pediatric Chiari malformations without myelodysplasia. *J Neurosurg* 1992; 77: 69-77.
26. Roth M. Idiopathic scoliosis caused by a short spinal cord. *Acta Radiol Diagn* 1968; 7: 257-270.
27. Roth M. Idiopathische Skoliose: eine sonderform der vertebro-neuralen. Wachstumsdisproportion. *Z Orthop* 1969; 109: 37-46.
28. Roth M, et al. Morphogenesis of the spinal canal, normal and stenotic. *Neuroradiology* 1976; 10: 277-286.
29. Barry A, Pattern BM, Stewart BH. Possible factors in the development of the Arnold-Chiari malformation. *J Neurosurg* 1957; 14: 285-301.
30. Russell DS, Donald C. Mechanism of internal hydrocephalus in spina bifida. *Brain* 1935; 58: 203.
31. Yasuoka S, Takakura K. Proporsal for the definition of foramen magnum syndrome-foramen magnum, tumor and abnormalities. *No To Shinkei* 1983; 35: 1001-1007.
32. Hecht Jacqueline T, et al. Long-term neurological sequelae an achondroplasia. *Eur J Pediatr* 1984; 143: 58-60.
33. Barnett HJM et al. Non communicating siringomyelia. *WB Saunders Comp Ltd*, 1973 b; 2.
34. Farkas A. The pathogenesis of idiopathic scoliosis. *J Bone Joint Surg* 1954; 36: 617.
35. Kobayashi T, Ogawa A, Kameyama M, et al. Chiari malformation with compression of the medulla oblongata by the vertebral arteries. *J Neurosurg* 1992; 77: 307.
36. Aboulker J. La syringomyélie et les liquides intrarachidiens. Paris: Masson, 1979.
37. Marés R. Aportación de la resonancia magnética al estudio de la siringomielia. Correlaciones clínico-morfológicas y precisiones fisiopatológicas. Tesis doctoral, 1988.
38. Williams B. Current concepts of syringomyelia. *BR J Hosp Med* 1970a; 4: 331.
39. Ball MJ, Dayan AD. Pathogenesis of syringomyelia. *Lancet* 1972; 2: 799-801.
40. Cervós-Navarro J, et al. Connective tissue in pericapillary spaces of the human spinal cord. *Acta Neuropathol* 1973; 24: 178-183.
41. Williams B. Orthopaedic features in the presentation of syringomyelia. *J Bone Joint Surg* 1979b; 61: 314-323.

3.

Nuevo tratamiento quirúrgico para la siringomielia, la escoliosis, la malformación de Arnold-Chiari, el kinking del tronco cerebral, el retroceso odontoideo, la impresión basilar y la platibasia idiopáticas

M.B. Royo-Salvador

Royo-Salvador MB. Rev Neurol. 1997 Apr;25(140):523-30.

Resumen. Introducción. Basándonos en la tracción medular como responsable de la siringomielia idiopática (SMI), escoliosis idiopática (ESCID), malformación de Arnold-Chiari (ARCH), platibasia (PTB), impresión basilar (IMB), retroceso odontoideo (RTO), kinking del tronco cerebral (KTC), y considerando que la fuerza de tracción medular es transmitida por el filum terminale (FT), se describe una técnica quirúrgica para la sección del FT (SFT) en tres casos de SMI, una ESCID, y una ARCH sin disrafias lumbares. Material y métodos. Mujer de 34 años con cervicobraquialgias, parestesias, Babinski bilateral, cavidad centromedular C3-C7. Varón de 26 años con cervicobraquialgias, hipoestesia en hemicuerpo izquierdo, y cavidad cervicobulbar. Mujer de 19 años con ESCID desde los 14, con episodios de reagudización, y 38º de curvatura dorsolumbar. Mujer de 67 años con intensas cefaleas, hipoestesia en manos, paraparesia y ARCH. Varón de 23 años con tetraparesia acusada, Babinski bilateral, anestesia EEII, SMI, ESCID, ARCH e hidrocefalia. Resultados. Tras SFT: en las SMI, desaparición de la disociación termoalgésica, disestésica y algica. En la ESCID, reducción de la curvatura a 31º en nueve meses. En la ARCH desaparición de las cefaleas, recuperación del tacto y paraparesia. Conclusiones. La SFT es un tratamiento útil y etiológico para la SMI, ESCID y ARCH. En la ESCID, además, puede evitar el estrés medular en las reducciones quirúrgicas de las curvaturas.

3.

A new surgical treatment for syringomyelia, scoliosis, Arnold-Chiari malformation, kinking of the brainstem, odontoid recess, idiopathic basilar impression and platybasia

M.B. Royo-Salvador

Royo-Salvador MB. Rev Neurol. 1997 Apr;25(140):523-30.

Summary. Introduction. *Based on medullary traction as responsible for idiopathic syringomyelia (SMI), idiopathic scoliosis (ESCID), Arnold Chiari malformation (ARCH), platybasia (PTB), basilar impression (IMB), odontoid recess (RTO) kinking of the brain stem (KTC) and considering the medullary traction to be transmitted by the filum terminale (FT), a surgical technique for the section of FT (SFT) is described in three cases of SMI, one of ESCID, and one of ARCH with no lumbar dysraphia.* Material and methods. *A 34-year-old woman with cervico-brachialgias, paresthesias, bilateral Babinski and a centro-medullary cavity C3-C7. A 26-year-old male with cervico-brachialgias, hypoesthesia in left bodyhalf, and cervicobulbar cavity. A 19-year-old female with ESCID since the age of 14th, with episodes of reacuteing, and 38° of dorsolumbar curvature. A 67-year-old woman with intense headache, hypoesthesia of the hands, paraparesia and ARCH. A 23-year-old man with marked tetraparesia, bilateral Babinski, anesthesia of both legs, SMI, ESCID, ARCH and hydrocephaly.* Results. *After SFT: in the SMIs the thermo-algesic, disesthetic and algic dissociation disappeared. In ESCID there was a reduction to 31° in the curvature in nine months. On ARCH the headaches ceased and there was recovery of touch and paraparesia.* Conclusions. *SFT is a useful etiological treatment for SMI, ESCID, ARCH. Also, in ESCID it is possible to avoid stress on the medulla due to its surgical reduction.*

Nuevo tratamiento quirúrgico para la siringomielia, la escoliosis, la malformación de Arnold-Chiari, el kinking del tronco cerebral, el retroceso odontoideo, la impresión basilar y la platibasia idiopáticas

M.B. Royo-Salvador

Resumen. Introducción. Basándonos en la tracción medular como responsable de la siringomielia idiopática (SMI), escoliosis idiopática (ESCID), malformación de Arnold-Chiari (ARCH), platibasia (PTB), impresión basilar (IMB), retroceso odontoideo (RTO), kinking del tronco cerebral (KTC), y considerando que la fuerza de tracción medular es transmitida por el filum terminale (FT), se describe una técnica quirúrgica para la sección del FT (SFT) en tres casos de SMI, una ESCID, y una ARCH sin disrafias lumbares. Material y métodos. Mujer de 34 años con cervicobraquialgias, parestesias, Babinski bilateral, cavidad centromedular C₃-C₇. Varón de 26 años con cervicobraquialgias, hipoestesia en hemicuerpo izquierdo, y cavidad cervicobulbar. Mujer de 19 años con ESCID desde los 14, con episodios de reagudización, y 38° de curvatura dorsolumbar. Mujer de 67 años con intensas cefaleas, hipoestesia en manos, paraparesia y ARCH. Varón de 23 años con tetraparesia acusada, Babinski bilateral, anestesia EEII, SMI, ESCID, ARCH e hidrocefalia. Resultados. Tras SFT: en las SMI, desaparición de la disociación termoalgésica, disestésica y algica. En la ESCID, reducción de la curvatura a 31° en nueve meses. En la ARCH desaparición de las cefaleas, recuperación del tacto y paraparesia. Conclusiones. La SFT es un tratamiento útil y etiológico para la SMI, ESCID y ARCH. En la ESCID, además, puede evitar el estrés medular en las reducciones quirúrgicas de las curvaturas [REV NEUROL 1997; 25: 523-530].

Palabras clave. Siringomielia. Escoliosis. Malformación de Arnold-Chiari. Kinking del tronco cerebral. Retroceso odontoideo. Impresión basilar. Platibasia. Tratamiento quirúrgico. Sección del filum terminale.

Summary. Introduction. Based on medullary traction as responsible for idiopathic syringomyelia (SMI), idiopathic scoliosis (ESCID), Arnold Chiari malformation (ARCH), platybasia (PTB), basilar impression (IMB), odontoid recess (RTO) kinking of the brain stem (KTC) and considering the medullary traction to be transmitted by the filum terminale (FT), a surgical technique for the section of FT (SFT) is described in three cases of SMI, one of ESCID, and one of ARCH with no lumbar dysraphia. Material and methods. A 34-year-old woman with cervico-brachialgias, paresthesias, bilateral Babinski and a centro-medullary cavity C₃-C₇. A 26-year-old male with cervico-brachialgias, hypoesthesia in left hemybody, and cervicobulbar cavity. A 19-year-old female with ESCID since the age of 14th, with episodes of reacuteing, and 38° of dorsolumbar curvature. A 67-year-old woman with intense headache, hypoesthesia of the hands, paraparesia and ARCH. A 23-year-old man with marked tetraparesia, bilateral Babinski, anesthesia of both legs, SMI, ESCID, ARCH and hydrocephaly. Results. After SFT: in the SMIs the thermo-algesic, disesthetic and algic dissociation disappeared. In ESCID there was a reduction to 31° in the curvature in nine months. On ARCH the headaches ceased and there was recovery of touch and paraparesia. Conclusions. SFT is a useful etiological treatment for SMI, ESCID, ARCH. Also, in ESCID it is possible to avoid stress on the medulla due to its surgical reduction [REV NEUROL 1997; 25: 523-530].

Key words. Syringomyelia. Scoliosis. Arnold-Chiari malformation. Kinking of the brainstem. Odontoid recess. Basilar impression. Platybasia. Surgical treatment. Section of the filum terminale.

INTRODUCCIÓN

La apertura del agujero occipital en la siringomielia idiopática (SMI) y en la malformación de Arnold-Chiari (ARCH) se considera el tratamiento quirúrgico actual con mejores resultados. Para algunos mejora las vías de circulación del LCR, para otros una estenosis; para la teoría de tracción medular elimina un obstáculo

en el desplazamiento del contenido de la fosa posterior y el apoyo de la fuerza de tracción medular [1].

La enfermedad de tracción medular (mielopatía de tracción) debida a la anormal asincronía de crecimiento entre el neuroeje y el neurorraquis (AACNN), descrita en 1981 por Roth [2], agrupa varias patologías con una misma etiopatogenia, como el descenso de las amígdalas cerebelosas, la impresión basilar, la escoliosis idiopática (ESCID) [1,2], a las que se pueden añadir también compartiendo la etiopatogenia: la SMI, el aumento del ángulo basal craneal o platibasia, el retroceso odontoideo (RTO), la angulación del tronco cerebral o kinking del tronco cerebral (KTC), algunas deformaciones del IV° ventrículo, y cierto tipo de hidrocefalia que acompaña a la SMI [3,4].

Esta enfermedad de tracción medular supondría la forma más simple de anomalía en el disrafismo lumbar posterior, de acuerdo con la clasificación de Fitz propuesta en 1992 [5], quien describe el cono medular anclado como la anomalía de menor grado. Todas estas patologías son tributarias de recibir el mismo tratamiento quirúrgico, según a su etiopatogenia común, la trac-

Recibido: 15.05.96. Aceptado: 29.08.96.

Jefe del Servicio de Neurocirugía. Clínica Tres Torres. Barcelona. Jefe del Servicio de Neurocirugía. Mutua Universal, Clínica Delfos. Barcelona. Jefe de la Unidad Neurovascular. Centre Cardiovascular Sant Jordi. Barcelona. Neurocirugía. Clínica Corachán. Barcelona, España.

Correspondencia: Dr. Miguel B. Royo Salvador. Clínica Corachán. Dpcho. 117-119. Pl. Gironella, 4. E-08017 Barcelona. E-mail: mroyo@idgrup.ibernet.com.

Agradecimientos. Al Dr. R. González Adrio, al Dr. C. Sabater, al Dr. R. Morgenstern, al Dr. A. Monteiro, al Dr. A. Gil, al Dr. J. Querol, al Dr. Guillaumet, Dr. J.J. Molina y a la Dra. J. Sánchez por la aportación de los casos intervenidos.

© 1997, REVISTA DE NEUROLOGÍA

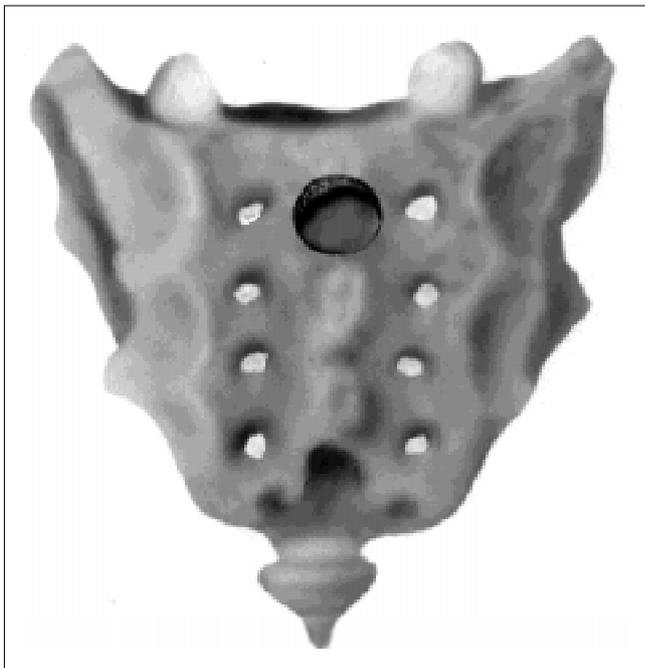


Figura 1. Tiempos quirúrgicos de la sacriectomía para la sección del filum terminale. 1a: agujero de trépano en sacro.

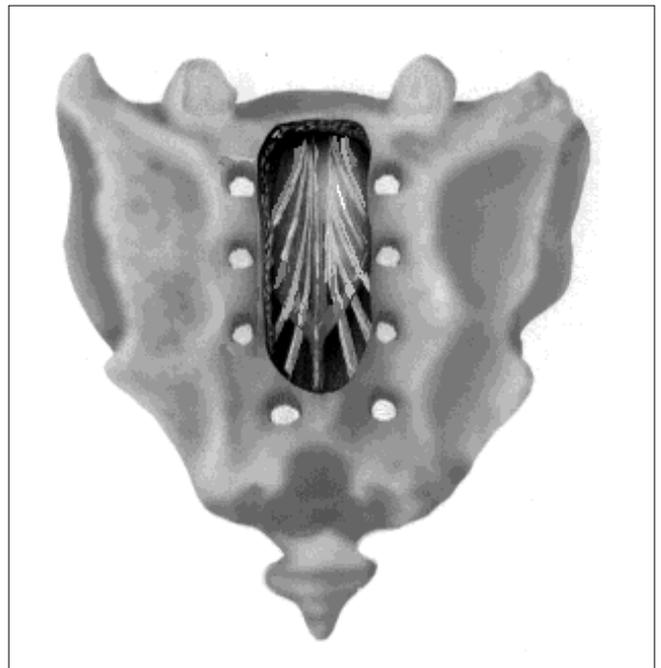


Figura 1b. Sacriectomía desde S₁ a S₄, visualizando el fondo de saco dural y el filum terminale por transparencia, con su continuación extradural.

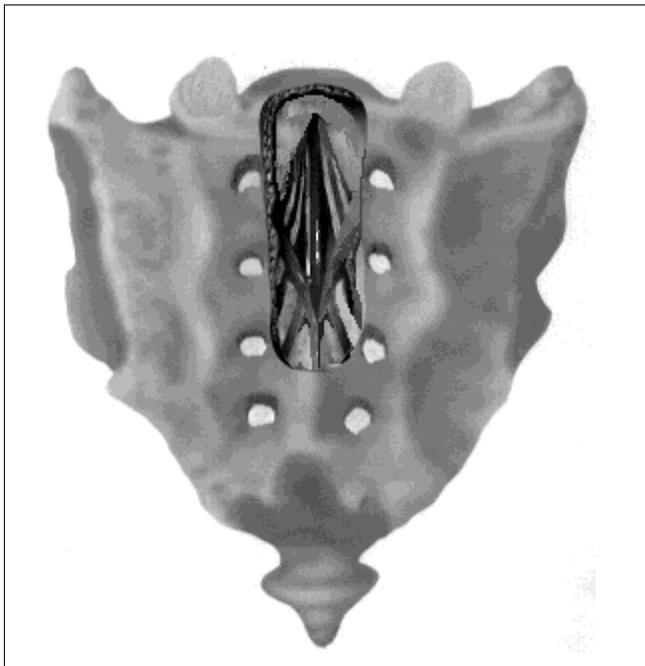


Figura 1c. Apertura de la duramadre e identificación de la porción intradural del filum terminale.

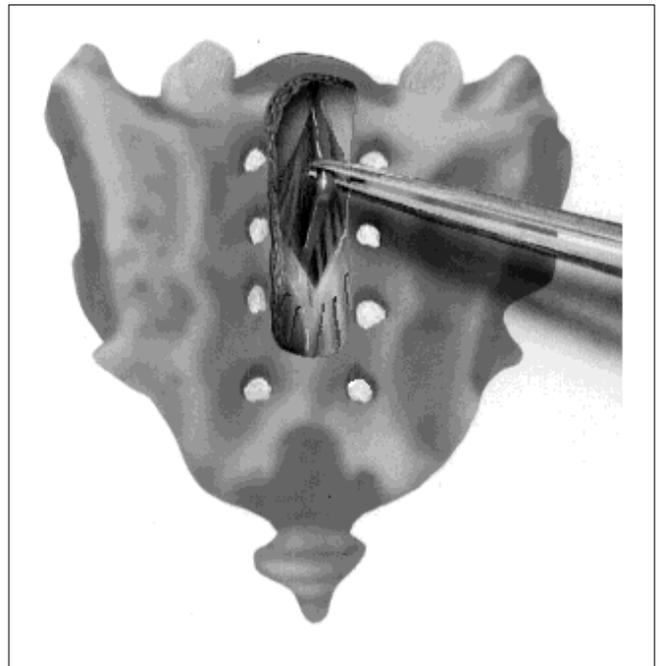


Figura 1d. Sección y coagulación del filum terminale.

ción medular por AACNN y transmitida por el filum terminale (FT) [6].

OBJETIVO

Basándonos en la tracción medular como responsable de la SMI, ESCID, ARCH, PTB, IMB, RTO, KTC, en la que la fuerza de tracción puede ser vehiculada en su mayor parte y de forma eficaz por el FT, es esta estructura de supuesta escasa impor-

tancia la que reúne las características anatómicas, histológicas, biomecánicas y topográficas para ser la responsable de la tracción o de transmitirla a la médula espinal, consiguiendo, con su sección, detener el proceso patológico y aliviar la sintomatología inherente a este tipo de patologías [6,7].

Se describe y aplica en cinco casos una técnica quirúrgica que supone una aportación terapéutica en este ámbito de la patología de la SMI, ESCID, ARCH, KTC, RTO, IMB y la PTB, pormenorizándose resultados y conclusiones.

MATERIAL Y MÉTODOS

Técnica quirúrgica

Los principales tiempos de la técnica quirúrgica, 'sacriectomía y sección intradural del filum terminale', para la sección del filum terminale (SFT), a nivel de la inserción distal intradural del FT, se realizan, a diferencia de otras técnicas (laminectomía lumbar), en la región sacra (Figs. 1 a, b, c, d).

Apertura

El paciente se coloca en decúbito ventral o en posición de plejaria mahometana, con una ligera inclinación cefálica, a fin de exponer la región sacra. La incisión cutánea abarca desde la espinosa de L₅ hasta el inicio del surco interglúteo, lo que permite realizar una amplia exposición de la cara posterior del sacro. Mediante disección y electrocauterización se procede a disecar el tejido celular subcutáneo y a despegar las inserciones músculo-ligamentosas de la superficie dorsal del sacro. Una vez expuesta la cara posterior del sacro se colocan los separadores automáticos, a fin de estabilizar el campo quirúrgico.

Sacriectomía media

Con el trépano manual se practica un orificio en la zona más proximal del sacro, que se amplía mediante la utilización de pinzas gubias Kerrison y Kerrison-Cloward, completándose la sacriectomía (ablación sin reposición de una porción del sacro) media. La sacriectomía debe abarcar desde S1 a S4, a fin de exponer en su totalidad el extremo distal del fondo de saco dural.

Apertura dural, identificación y sección del filum terminale

El FT en ocasiones se puede ver por transparencia, vibrando al percudir el extremo extradural del FT, conformando lo que podría llamarse el 'signo de la cuerda', que traduce la tensión del neuroeje en la enfermedad de tracción medular. Tras la apertura dural, que se realiza en el nivel más inferior posible del fondo de saco dural, se observa como el FT se relaja parcialmente. La identificación del segmento intradural del FT se hace al ser medial y continuarse con su segmento extradural; a veces, lleva adosadas algunas raicillas coccigeas o de la 'cola' que se liberan. Identificado y separado el FT se procede a su sección con ablación de un fragmento, coagulando ambos extremos del FT seccionado, ya que acostumbra llevar adosado un vaso sanguíneo, lo que también contribuye a diferenciarlo de una raíz nerviosa.

Cierre

Tras la comprobación de que la SFT es completa y realizada la hemostasia, se procede al cierre hermético de la incisión dural, a fin de evitar la aparición de ulteriores fístulas de líquido cefalorraquídeo. Este cierre se realiza con una sutura continua de seda, seguido en ocasiones de la aplicación de Histoacryl o Tissucol, como pegamentos quirúrgicos, para asegurar la impermeabilización de la incisión dural. Una vez sellada la duramadre, se procede al cierre de los diferentes planos. Los planos musculares y el tejido celular subcutáneo se cierran utilizando suturas reabsorbibles. No se deja ningún tipo de drenaje.

En el postoperatorio, para prevenir las fístulas de LCR, se recomienda el decúbito prono y lateral mantenido durante siete días hasta el cierre de la duramadre y laxantes intestinales para evitar las maniobras de Valsalva.

CASOS CLÍNICOS

Se aplica la técnica quirúrgica de 'sacriectomía y sección intradural del filum terminale en cinco casos, dos pacientes con SMI, una paciente con ESCID, otra con ARCH y un caso con SMI, ESCID, ARCH e hidrocefalia.

Caso 1

Mujer de 34 años de edad, que presenta desde hace tres años cervicobraquialgias bilaterales persistentes, sin horario aparente, que no mejoran con medicación antiálgica habitual. Se acompañan de disestesias y parestesias con parecida topografía a las algias aunque éstas son de predominio distal, en ambas manos. Desde hace unos meses encuentra cierta dificultad para la marcha.

En la exploración neurológica destaca la existencia de signo de Babinski bilateral. La RM cervical es demostrativa de una cavidad siringomiélica centromedular que ocupa los segmentos medulares desde C₃ a C₇. La RM lumbar no muestra anomalías de importancia.

El 20.10.93 se procede a sacriectomía posterior desde S₁ a S₄, mostrando un fondo de saco dural a tensión y translúcido de características normales, a través del cual se visualiza un cordón blanquecino de 2 mm de diámetro en posición estrictamente medial y parece continuar con la porción externa del FT. Se procede a la apertura de la duramadre, seccionándose y extrayendo un fragmento del FT.

Caso 2

Varón de 26 años de edad, que presenta desde hace dos años cuadro de cervicobraquialgias intensas con disestesias punzantes en hombro y en región axilar izquierda. Disestesias e hipoestesia a la temperatura en axila izquierda que se va extendiendo como una 'mancha de aceite' en el hemitruco izquierdo, respetando la cara y por debajo de la región umbilical. Las algias se desencadenaban por determinados movimientos bruscos de la cabeza. Siguió una alteración indefinida del tacto en la misma región.

En la exploración neurológica destaca la existencia de una alteración de la sensibilidad de la zona descrita en la anamnesis, no precisando con claridad la temperatura de los objetos que se colocaban en dicha zona. Reflejos osteotendinosos moderadamente exaltados en extremidades inferiores. La fuerza muscular segmentaria permanecía conservada, los reflejos plantares en flexión.

La RM cervical reveló la existencia de una cavidad siringomiélica cervicobulbar idiopática, mostrando una cavidad intramedular, a tensión, desde bulbo raquídeo hasta los últimos segmentos cervicales medulares (Fig. 2). La RM lumbar no mostró disrafias.

El 5.2.94 es intervenido mediante sacriectomía y SFT. El FT de 1,5 mm de diámetro se encuentra marcadamente tenso.

Caso 3

Mujer de 19 años de edad, afecta de ESCID diagnosticada desde los 14 años de edad, previamente su columna vertebral no presentaba ninguna deformidad. Paulatinamente, en sucesivos y frecuentes episodios de raquialgias, presenta reagudización escoliótica acompañada de contractura de la musculatura paravertebral dorsolumbar, llegando a 38° la concavidad dorsolumbar en las proyecciones preoperatorias (Fig. 3a). En la exploración física destaca la presencia de una escoliosis de concavidad dorsal izquierda, que afecta a los tres segmentos vertebrales. La exploración neurológica fue normal.

La RM vertebral mostraba signos sugestivos de una médula espinal a tensión, con incipiente descenso de las amígdalas; la médula espinal se ve claramente tensa en la región cervical y cruza el espacio intrarraquídeo dorsal de una convexidad intrarraquídea a otra (Fig. 3c), con un nivel del cono medular en el cuerpo de L₁. La RM lumbar no mostró disrafias.

El 17.6.94 se procede a sacriectomía y SFT, constatándose cómo el FT intradural se encuentra a gran tensión, obteniéndose su vibración tan sólo pulsando la porción extradural.

Caso 4

Mujer de 67 años de edad que presenta, desde los 20 años, cefaleas y cervicalgias frecuentes e intensas, especialmente a las movilizaciones de la cabeza y en las maniobras de Valsalva como toser, reír y estornudar. Sensación de tirantez a la movilización de la cabeza en todos los sentidos. También presenta disestesias e hipoestesia en ambas manos, llegando a mostrar la paciente de una forma gráfica afirmando que no siente la presión



Figura 2. Caso 2, RM cervical realizada el 10.05.94. Cinco meses después de la sección del filum terminale, con notable mejoría clínica.

de sus dientes al morder sus dedos; hipoestesia a la temperatura en ambas manos manifiesta con la facilidad con que aguantaba los enseres calientes de la cocina comparado con su familia, y las frecuentes lesiones por quemaduras en ambas extremidades superiores sin ir acompañadas de dolor. Desde joven nota una sensación extraña al caminar, 'como entre algodones'. Desde hace un año se añaden contracturas en la musculatura de ambas extremidades inferiores, especialmente en ambos gemelos, y los dedos de los pies adoptan espontáneamente una actitud en hiperextensión.

En la exploración física destaca la existencia de un cuello corto, hipoestesia en ambas manos y aumento moderado de los reflejos osteotendinosos de ambas extremidades inferiores, reflejos plantares en flexión.

La RM craneocervical evidencia una ARCH con un descenso de las amígdalas cerebelosas más allá del borde inferior del arco posterior de atlas (Fig. 4). No existen imágenes de cavitaciones intramedulares. La RM lumbar muestra el cono medular en el borde inferior de la vertebra L₁, sin disrafias.

El 3.6.96 se procede a la SFT mediante sacriectomía, hallando un FT compuesto por cinco fascículos que se continúan con su porción extradural.

Caso 5

Varón de 23 años de edad que a los 10 años, ante numerosas caídas por cierta inestabilidad del pie izquierdo, le diagnostican ESCID y al practicarle exploraciones complementarias hallaron una SMI cervical. Fue intervenido el 13.4.92 de la SMI con una craneotomía de fosa posterior y al mes se procede a una fijación vertebral 'CD' dorsolumbar desde D₄ hasta L₃. Un año más tarde se evidenció una hidrocefalia tratándose con derivación ventriculoperitoneal.

En la exploración física destaca la imposibilidad de mantener la bipedestación y la marcha por sí mismo, acusada tetraparesia con atrofas musculares especialmente en ambas manos, sedestación inestable, hipoestesia de la extremidad inferior izquierda, megacefalia, cuello corto, hiperreflexia generalizada, contracturas espontáneas y a determinados movimientos en la mano y extremidad superior izquierdas, en ocasiones también en la mano derecha. Signo de Babinski bilateral (Fig. 5).

La RM craneal, cervical y vertebral muestra la existencia de SMI en fase colapsada (Fig. 6), ARCH, ESCID e hidrocefalia. No existían disrafias lumbares.

El 15.7.96 se procede a sacriectomía con SFT de 3 mm de diámetro y con cierta dificultad para ser traccionado, dentro de un fondo de saco dural con paredes de 2 mm de grosor.

RESULTADOS

Caso 1

Los sucesivos controles postoperatorios mostraron la desaparición de la sintomatología preoperatoria de disestesias y cervicobraquialgias bilaterales. En el último control clínico, efectuando en febrero de 1996, los reflejos plantares fueron normales. La RM cervical control muestra la persistencia de la cavidad siringomiélica, con leve disminución de altura y ligero aumento de diámetro transversal.

Caso 2

Durante el inmediato postoperatorio, el paciente recupera la sensibilidad térmica en la región pectoral, y del hombro izquierdo casi por completo, excepto en una pequeña zona debajo de la axila izquierda, manteniéndose de esta forma hasta el último control en febrero de 1996. La RM cervical postoperatoria muestra un ligero aumento del diámetro de la cavidad siringomiélica con una ligera disminución de su altura.

Caso 3

Mediante radiología digitalizada de la región dorsolumbar, se realizaron los controles radiológicos, obteniéndose a los nueve meses de la intervención la curvatura de 31°, siete grados menos que en el preoperatorio (Fig. 3b). Durante este período no se realizó ninguna rehabilitación ni se utilizó ningún corsé corrector. No presentó ningún episodio de raquialgias.

Caso 4

La cefalea occipitocervical desaparece en el inmediato postoperatorio, incluso en las maniobras de Valsalva como al toser y reír, también la sensación occipitocervical de tirantez al movilizar la cabeza. Las manos recuperan la sensibilidad térmica y dolorosa. Desaparece la contractura de las piernas especialmente en los gemelos y también la sensación de 'caminar entre algodones'.

Caso 5

Se puede constatar la evolución favorable en las primeras horas; el paciente recupera el tacto de la EII, especialmente en la rodilla, tobillo y pie, donde antes no era capaz de discernir si le tocaban o no. Aparecieron contracturas espontáneas hipertónicas de las cuatro extremidades, como en etapas anteriores

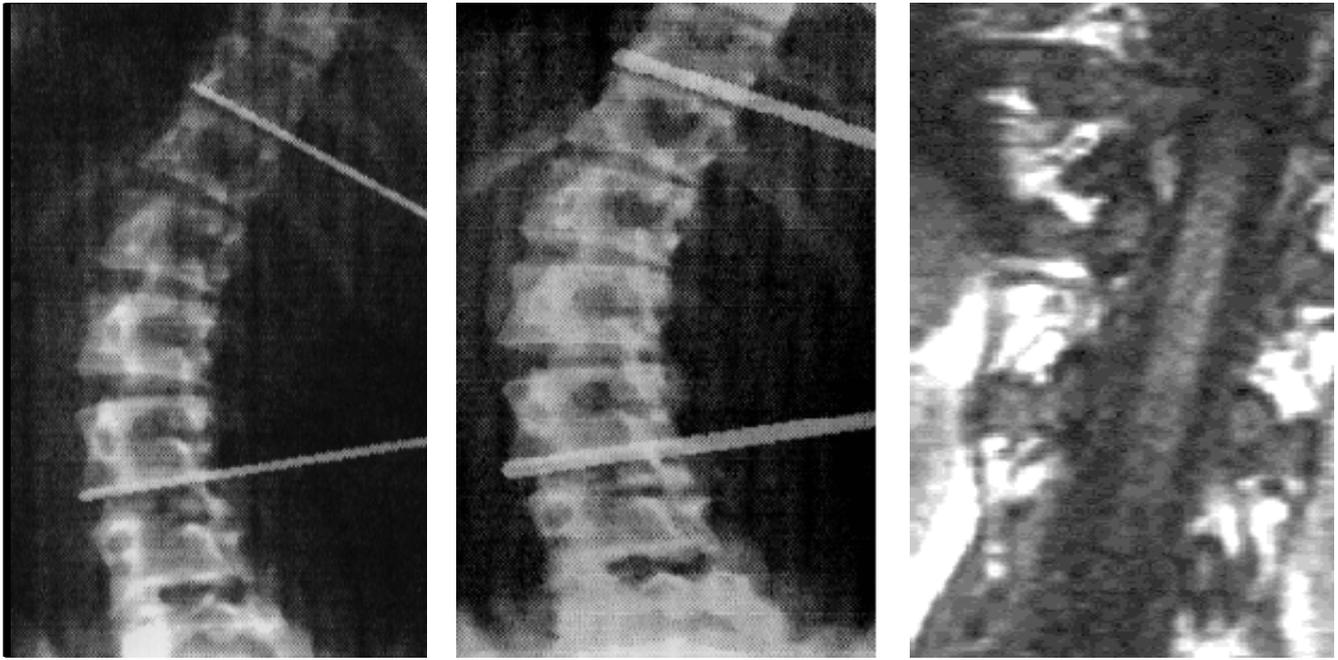


Figura 3. Caso 3, paciente de 19 años con escoliosis idiopática. a. Radiografía preoperatoria 38°. b. Postoperatorio, tras sección del filum terminal a los nueve meses, 31°. c. RM dorsolumbar preoperatoria, la médula espinal va de una convexidad intrarraquídea a otra.



Figura 4. Caso 4, paciente de 67 años con cefaleas intensas, hipoestesia en ambas EESS, paraparesia y malformación de Arnold-Chiari, sin siringomielia.



Figura 5. Caso 5, imposibilidad de mantener la bipedestación y la marcha por sí mismo, acusada tetraparesia con atrofas musculares especialmente en ambas manos, sedestación inestable, hipoestesia de la extremidad inferior izquierda, megacefalia, cuello corto, hiperreflexia generalizada. Contracturas espontáneas y a determinados movimientos en la mano y extremidad superior izquierda, en ocasiones también en la mano derecha.



Figura 6. Caso 5, varón de 23 años afecto de SMI, ESCID, ARCH, hidrocefalia. a. RM cervical sagital, muestra una cavidad sirringomiélica colapsada, tras drenarse por fistulas como la que se muestra en: b. RM cervical transversal a nivel C4-C5 con fistula hacia el espacio perimedular anterior.

de su evolución, y desaparecieron pasadas las 36 horas de postoperatorio. Estas contracciones se interpretaron como signos de liberación medular, como consecuencia de la tracción quirúrgica realizada sobre la médula espinal al proceder a la SFT. Desde el primer día de postoperatorio desapareció la contractura dolorosa constante que presentaba en el trapecio derecho. Al segundo día se observó la desaparición de la contractura hipertónica de la mano izquierda, que se desencadenaba espontáneamente y a determinados movimientos de la mano y de la ESI; también desapareció la contractura que se iniciaba en la mano derecha. En el quinto día tras la intervención se constató la normalización del reflejo plantar izquierdo y su casi normalización en el pie derecho. También se recuperó la separación del tercer y cuarto dedo de la mano derecha. Al séptimo día se inicia la deambulación con ayuda. Al octavo día de ingreso se normalizó el reflejo plantar derecho mejorando la fuerza en las cuatro extremidades.

Tras las cinco intervenciones de SFT existen algunas observaciones que deben tenerse en cuenta:

- La tensión del FT intradural fue más importante en la ESCID, caso 3, y en la SMI del caso 5; le siguieron las otras SMI, caso 1 y 2, y por último la ARCH, caso 4.
- El grosor del FT fue desde 3 mm de diámetro en el caso 5, de 2 mm para la ESCID y una SMI, de 1,5 mm para la otra SMI, y de 5 fascículos de 0,5 mm para la malformación de ARCH.
- Las raíces nerviosas no estaban a tensión, más bien al contrario, relajadas; esta observación apoya la idea de que el crecimiento del neuroeje y el neurorraquis en estos pacientes puede ser normal pero no la relación entre ellos, condicionado por una tensión anormal del FT.
- En el inmediato postoperatorio existieron signos de mejoría clínica tanto más ostensible como lo fuera la clínica deficitaria.
- El estudio histológico de los fragmentos del FT mostraron ele-

mentos fibrosos junto con elementos nerviosos, estos últimos como resultado de la aposición de algunos nervios coccígeos o rudimentarios de la 'cola'.

- La SFT en los cinco casos no supuso la aparición de ningún déficit, incluido el neurológico, tomando especial énfasis en la sensibilidad de la zona coccígea.
- Realizar sólo la sección única de la porción externa del FT no sería útil.

DISCUSIÓN

La descripción de un FT a tensión no es nueva. En 1956, Jones y Love [8] describen seis casos asociados a espina bífida oculta, en los que la clínica se atribuía al anclamiento de la médula espinal. Estos autores reportan la mejoría sintomática de todos los pacientes tras realizar la SFT a nivel lumbosacro.

Por otro lado, se ha demostrado ampliamente que la liberación de la médula espinal anclada es un tratamiento eficaz en diversas patologías. Yamada et al [9] describen la fisiopatología del síndrome de la médula espinal anclada, destacando el papel de las alteraciones metabólicas medulares debidas a la isquemia inducida por la tracción en la evolución clínica y sintomatológica del proceso. Para analizar los efectos que tiene la tracción sobre el metabolismo neuronal este autor realizó un interesante experimento. Tomó 25 gatos a los que realizó un modelo experimental de tracción medular, consistente en aplicar un peso sobre el FT, de forma que, mediante un juego de poleas, realizase una tracción controlada. El experimento se realizó aplicando pesos de entre 1 y 5 g. El análisis de los cambios metabólicos inducidos a nivel de la médula espinal lumbar, especialmente los cambios en la razón reducción/oxidación mitocondrial, se realizó mediante la determinación del citocromo a, a₃ por espectrofotometría (respuesta redox) y el

estudio de los potenciales evocados medulares, en situación de hipoxia.

Los resultados obtenidos por este autor demostraron que no había diferencias significativas entre los animales del grupo de control (sin tracción) y los animales con una tracción de 1 g en cuanto a las respuestas redox frente a la hipoxia; en cambio, cuando se incrementaba el peso aplicado de 2 a 5 g, la hipoxia entolecía de forma altamente significativa la respuesta metabólica. Además, bajo presiones de 4 o 5 g, la razón reducción/oxidación del citocromo a, a₃ no alcanzaba el máximo nivel, que sí se alcanza con los pesos inferiores.

Esto demuestra una importante afectación del metabolismo oxidativo mitocondrial y neuronal, que se traduce en un marcado descenso de los potenciales interneuronales, que llegan a desaparecer con tracciones de 5 g. Tan sólo con 5 g de tracción se consigue cesar la actividad bioeléctrica neuronal, en condiciones de hipoxia, por los cambios inducidos en la actividad metabólica mitocondrial.

En situaciones de tracción medular, la circulación está deteriorada [10,11]. Utilizando la misma técnica de espectrofotometría, Yamada demuestra los efectos beneficiosos del tratamiento destraccionador en 7 pacientes afectados de un síndrome de la médula espinal anclada. En resumen, de los datos aportados por Yamada se deduce que:

- Mediante estudios de espectrofotometría y neurofisiológicos se ha conseguido establecer una correlación entre disfunción electrofisiológica y el deterioro del metabolismo neuronal en un modelo experimental de tracción medular.
- Gracias a los datos clínicos aportados, se demuestra que la médula espinal humana anclada se comporta de la misma manera que la médula anclada experimentalmente.
- La médula anclada o traccionada es un síndrome neurológico caracterizado por un déficit neurológico progresivo que es resultado de la disfunción metabólica de las neuronas de la médula lumbosacra.
- La destrucción o liberación quirúrgica es el procedimiento terapéutico de elección, no sólo para prevenir el progreso de los signos y síntomas neurológicos, sino además para mejorarlos.
- La liberación o destraccionamiento de la médula anclada es un método eficaz, mejorando el metabolismo oxidativo neuronal, que se corresponde con la mejoría neurológica observada en humanos.

Estos datos son concluyentes y coinciden plenamente con los datos expuestos en la teoría de AACNN: la tracción induce una isquemia que determina la aparición de los diferentes cuadros neurológicos. La destrucción debe ser la técnica quirúrgica de elección para estos casos, consiguiendo una mejoría sintomatológica significativa.

Otros autores han comunicado resultados beneficiosos con diversas técnicas de liberación medular, habiendo obtenido mejorías significativas como Anderson en 1968 [12], Hoffman en 1976 [13], James y Lassman en 1962 [14], Jones y Love en 1956 [8], Pool en 1952 [15], mejorías limitadas o no mejorías [12,16], o bien, consiguiendo frenar el desarrollo o el empeoramiento de los déficits neurológicos [14,16]. El efecto mecánico del anclamiento produce un estiramiento, distorsión y/o angulamiento de las arteriolas, vénulas y capilares, que conduce a un deterioro de la circulación medular [11,17].

Tras intervenciones liberadoras, se ha podido observar el relajamiento y el desplazamiento craneal del cono medular durante la intervención [12,18] o en las exploraciones radiológicas

de seguimiento [10]. La clínica neurológica progresiva que se asocia al síndrome de la médula espinal anclada sería el resultado de agresiones metabólicas repetidas debidas a las fuerzas traccionadoras, junto con los movimientos de flexión-extensión de la columna vertebral [10,19], una hipoxia sistémica debida a ejercicio enérgico o a una hipoxia local secundaria a la congestión venosa causada por maniobras de Valsalva, como la defecación. Este compromiso metabólico reiterado conduciría a la pérdida neuronal [20,21] y a la ulterior discapacidad funcional [6].

Posteriormente, Yamada, en una revisión publicada en 1992 [22], describe el tratamiento quirúrgico de esta anomalía en función de la SFT a tensión y a la liberación de posibles adherencias, destacando la bondad de esta técnica de liberación medular, según la mejoría sintomatológica conseguida en los casos tratados.

Mathern y Peacock, en 1992 [23], describen el papel del fenómeno de tracción en la fisiopatología de la escoliosis asociada a la diastematomielia, y resaltan el papel correcto del tratamiento liberador medular. Park y Kaufman [24], en el mismo año, proponen una mielotomía conal en casos de siringomielia asociados con disrafismo espinal oculto, de forma similar a la ventriculostomía terminal de Gardner.

La técnica descrita por Gardner en 1971 [25] se basaba en el posible efecto beneficioso del drenaje del denominado ventrículo terminal. En la serie que describe este autor se demuestra un efecto beneficioso de la técnica aplicada, aunque en la actualidad se puede atribuir este beneficio más al efecto destraccionador, al seccionar el FT, que al supuesto efecto de drenaje de la cavidad a través del conducto del epéndimo [6,22,24].

Sutton en 1992 [26] describe la tracción medular asociada al lipomielomeningocele y propone la SFT cuando esta estructura se encuentra afectada por el proceso lipomatoso, a fin de liberar la médula espinal y aliviar la tracción.

Reigel, en 1994 [17], ha descrito cómo la liberación de una médula espinal anclada en casos de espina bífida produce una normalización de la curvatura espinal.

En dos casos de SMI de esta serie la cavidad siringomiélica tras la SFT cambia de forma, aumenta ligeramente el diámetro transversal y disminuye el longitudinal; esto puede ser un argumento que apoye la existencia de una fuerza axial de tracción medular.

Tras la SFT no hay que esperar de inmediato la desaparición de la cavidad, puesto que la fuerza de tracción elimina el primer estímulo para su formación, el isquémico, por lo que una vez formada la cavidad siringomiélica ésta ha de seguir las fases comentadas en su evolución [3,6]. También elimina la tensión de tracción de la médula espinal con todas sus consecuencias. No hay que esperar tras la SFT un ascenso espectacular del cono medular o del fragmento craneal del FT, ya que la tracción que se elimina tiene carácter crónico y el efecto beneficioso de la SFT se debe a la eliminación de la tensión del FT.

La inmediata mejoría de la clínica siringomiélica tras la SFT es atribuible a la desaparición de la compresión por estricción del tejido medular pericavitario, por el estiramiento de la médula espinal. La mejoría en la angulación de la ESCID es debida a la desaparición del estímulo flexionador que emitía el estrés medular por la tracción medular. La mejoría de la clínica en la ARCH es atribuida a la desaparición de la fuerza que impacta las amígdalas cerebelosas en el agujero occipital y también a la desaparición de la compresión de éstas sobre la porción superior de la médula cervical y sobre la circulación sanguínea local, de ahí lo observado en este caso intervenido

de mejoría tan espectacular del síndrome siringomiélico sin siringomielia.

El crecimiento o desplazamiento disarmónico entre el neuroeje y neuroraquis, atribuido por Roth a una disarmonía entre las hormonas reguladoras del crecimiento, STH, para la columna vertebral, y los factores neurotróficos para el sistema nervioso [2], supondría cierta alteración de carácter madurativo que parece no existir en estos pacientes.

CONCLUSIONES

La experiencia obtenida tras la SFT en cinco pacientes y observar las raíces nerviosas lumbares relajadas, posiblemente algo más de lo normal, sin ninguna opesición al restablecimiento de la relación normal entre el neuroraquis y el neuroeje, hace pensar que la maduración y desarrollo del sistema nervioso y del craneorraquis en estos pacientes ha sido normal, lo patológico es la relación disarmónica entre ambos debido a una configuración anormal del FT.

La intervención de la SFT en cuanto al propósito es etiológica, suprimiendo la fuerza de tracción medular, siendo esta intervención menos traumática que la apertura del agujero occipital en la SMI. La SFT en la ESCID, además de ser una intervención etio-

lógica evitaría algunas complicaciones neurológicas graves de difícil explicación hasta ahora, si se procede antes a las reducciones ortopédicas instrumentadas.

Técnicamente la sacriectomía supone un abordaje simple y breve, que soporta una vía de fácil acceso al fondo del saco dural, permitiendo visualizar fácilmente las dos porciones del FT: la intradural y la extradural. La identificación del FT es clara por su posición medial y ser continuación a su porción externa. La sacriectomía con la SFT no tiene implicaciones en la biomecánica de la columna vertebral y comporta un menor riesgo quirúrgico y neurológico, a diferencia de la SFT mediante laminectomía lumbar que supone un acceso del FT cerca del cono medular y una exéresis ósea que interviene en la dinámica vertebral.

Los buenos resultados en estos casos, en los que se ha practicado la sección quirúrgica del FT, hacen ver con esperanza una posible explicación y remedio a un grupo de enfermedades que se incluyen en la enfermedad de tracción medular: la SMI, la ESCID, ARCH, el KTC, el RTO y puede que también lo sea, aunque en menor cuantía, para la impresión basilar, la hidrocefalia que acompaña a estas enfermedades y la platibasia idiopáticas, como formas menores de aquellos importantes disrafismos craneoespinales, pero no por menores conllevan en algunos casos menos consecuencias.

BIBLIOGRAFÍA

- Roth M. Cranio cervical growth collision: another explanation of the Arnold-Chiari malformation and of basilar impression. *Neuroradiology* 1986; 28: 187-94.
- Roth M. Idiopathic Scoliosis from the Point of View of the Neuro-radiologist. *Neuroradiology* 1981; 21: 133-138.
- Royo-Salvador MB. Siringomielia, escoliosis y malformación de Arnold-Chiari idiopáticas. Etiología común. *Rev Neurol* 1996; 24: 937-959.
- Royo-Salvador MB. Impresión basilar, platibasia, retroceso odontoido, kinking del tronco cerebral, etiología común con la siringomielia, escoliosis y malformación de Arnold-Chiari idiopáticas. *Rev Neurol* 1996; 24: 1241-1250.
- Fitz CR. Neuroradiology of spinal dysraphism. En Park TS, ed. *Contemporary issues in neurological surgery: spinal dysraphism*. Massachusetts: Blackwell Scientific Publications, 1992; 161-182.
- Royo-Salvador MB. Aportación a la etiología de la siringomielia idiopática. Tesis Doctoral. Barcelona, 1992.
- Robin GC. The aetiology of idiopathic scoliosis. Freund Publishing House Ltd, 1990.
- Jones PH, Love JG. Tight filum terminale. *Arch Surg* 1956; 73: 556-566.
- Yamada S, Zinke DE, Sanders D. Pathophysiology of tethered cord syndrome. *J Neurosurg* 1981; 54: 494-503.
- Reigel DH, Scarff TB, Woodford J. Surgery for tethered spinal cord in myelomeningocele patients. Annual Meeting of the American Association of Neurological Surgeons, San Francisco, California, 1976.
- Dolan EJ, Tator CH, Transfeldt EE, et al. Effect of spinal dis-traction-spinal cord blood flow in cats. *Neurosurgery* 1976; 5: 385.
- Anderson FM. Occult spinal dysraphism. Diagnosis and management. *J Pediatr* 1968; 73:163-177.
- Hoffman HJ, Hendrick EB, Humphreys RP. The tethered spinal cord: its protean manifestations, diagnosis and surgical correction. *Childs Brain* 1976; 2: 145-155.
- James CCM, Lassman LP. The diagnosis and treatment of progressive lesions in spina bifida occulta. *J Bone Joint Surg* 1962; 44: 828-840.
- Pool JL. Spinal cord and local signs secondary to occult sacral meningocele in adults. *Bull NY Acad Med* 1952; 28: 655-663.
- Till K. Spinal dysraphism. A study of congenital malformations of the lower back. *K Bone Joint Surg* 1969; 51: 415-422.
- Reigel DH, Tchernoukha K, Bazmi B, et al. Change in spinal curvature following release of tethered spinal cord associated with spina bifida. *Pediatr Neurosurg* 1994; 20: 30-42.
- Jackson JJ, Thompson IM, Hooks CA, et al. Urinary incontinence in myelomeningocele due to tethered spinal cord and its surgical treatment. *Surg Gynecol Obstet* 1956; 103: 618-624.
- Breig A. Overstretching of and circumscribed pathological tension in the spinal cord: a basic cause of symptoms on cord disorders. *J Biomech* 1970; 3: 7-9.
- Gelfan S, Tarlov IM. Altered neuron population in L7 segment of dogs with experimental hind-limb rigidity. *Am J Physiol* 1963; 205: 606-616.
- Van Harreveld A, Schadé JP. Nerve cell destruction by asphyxiation of the spinal cord. *J Neuropathol Exp Neurol* 1962; 21: 410-422.
- Yamada S. Tethered spinal cord: pathophysiology and treatment. En Park TS, ed. *Contemporary issues in neurological surgery: spinal dysraphism*. Massachusetts: Blackwell Scientific Publications, 1992; 74-90.
- Mather GW, Peacock WJ. Diastematomyelia. En Park TS, ed. *Contemporary issues in neurological surgery: spinal dysraphism*. Massachusetts: Blackwell Scientific Publications, 1992; 126-142.
- Park TS, Kauffman BA. Syringohydromyelia associated with spinal dysraphism. En Park TS, ed. *Contemporary issues in neurological surgery: spinal dysraphism*. Massachusetts: Blackwell Scientific Publications 1992; 126-142.
- Gardner WJ, Bell HS, Poolos PN, et al. Terminal ventriculostomy for syringomyelia. *J Neurosurg* 1977; 46: 609-617.
- Sutton LN, Duhaime AC, Schut L. Lipomyelomeningocele. En Park TS, ed. *Contemporary issues in neurological surgery: spinal dysraphism*. Massachusetts: Blackwell Scientific Publications, 1992; 59-73.

4.

Resultados de la sección del filum terminale en 20 pacientes afectos de siringomielia, escoliosis y malformación de Chiari

M. B. Royo-Salvador, J. Solé -Llenas, J. M. Domènech ,
and R. González-Adrio

Acta Neurochir (Wien) (2005) 147: 515–523. Clinical Article.

Resumen

Premisa. Tracción medular causada por un filum terminale tenso podría ser considerada un mecanismo patogénico implicado en el desarrollo de siringomielia, la malformación de Chiari (tipo I) y escoliosis. Se propone la sección del filum terminale como un abordaje quirúrgico útil para estas enfermedades.

Métodos. Entre abril 1993 y Julio 2003, un total de 20 pacientes (8 hombres y 12 mujeres) con una edad media de 33,5 años se sometieron a la sección del filum terminale con o sin apertura del saco dural mediante una sacrectomía estándar. Ocho pacientes eran afectos de escoliosis, 5 de siringomielia, 2 de malformación de Chiari y 5 de una combinación de estas enfermedades.

Hallazgo. Después de la sección del filum terminale, pacientes con siringomielia presentaron una pronta mejoría clínica de disestesia, hipoestesia y alteraciones de la marcha. También se observó ascenso del cono medular. En pacientes con escoliosis, los dolores de espalda se redujeron de forma dramática y una reducción de la curvatura fue notada, aunque en un caso se observó una progresión de la curvatura. En pacientes con la malformación de Chiari, cefalea, disestesia y parapesias desaparecieron.

Conclusiones. La sección del filum terminale es una estrategia útil para en el tratamiento de la escoliosis, la siringomielia y la malformación de Chiari, y ofrece una nueva base etiológica para la comprensión de estas tres enfermedades.

4.

Results of the section of the filum terminale in 20 patients with syringomyelia, scoliosis and Chiari malformation

M. B. Royo-Salvador, J. Solé -Llenas, J. M. Domènech ,
and R. González-Adrio

Acta Neurochir (Wien) (2005) 147: 515–523. Clinical Article.

Summary

Background. Spinal cord traction caused by a tight filum terminale may be considered a pathogenic mechanism involved in the development of syringomyelia, the Chiari malformation (type I) and scoliosis. Section of the filum terminale is proposed as a useful surgical approach for these conditions.

Methods. Between April 1993 and July 2003, a total of 20 patients (8 men and 12 women) with a mean age of 33.5 years underwent section of the filum terminale with or without opening of the dural sac through a standard sacrectomy. Eight patients suffered from scoliosis, 5 from syringomyelia, 2 from Chiari malformation and 5 with a combination of these conditions.

Finding. After section of the filum terminale, patients with syringomyelia showed an early clinical improvement of dysaesthesia, thermoanaesthesia, hypoaesthesia and walking difficulties. Rising of the medullary conus was also observed. In patients with scoliosis, back pain improved dramatically and a curve reduction was noticed, although progression of the curve was observed in one case. In patients with Chiari malformation, headache, dysaesthesia and paraparesis disappeared.

Conclusions. Section of the filum terminale is a useful strategy in the treatment of scoliosis, syringomyelia and the Chiari malformation, and offers a new aetiological basis for the understanding of these three disorders.

Clinical Article

Results of the section of the filum terminale in 20 patients with syringomyelia, scoliosis and Chiari malformation

M. B. Royo-Salvador¹, J. Solé-Llenas², J. M. Doménech³, and R. González-Adrio⁴

¹ Barcelona Neurological Institute, Barcelona, Spain

² Department of Neuroradiology, Universitat Autònoma de Barcelona, Barcelona, Spain

³ Department of Anatomy, Universitat Autònoma de Barcelona, Barcelona, Spain

⁴ FIATC Foundation, Barcelona, Spain

Published online February 24, 2005

© Springer-Verlag 2005

Summary

Background. Spinal cord traction caused by a tight filum terminale may be considered a pathogenic mechanism involved in the development of syringomyelia, the Chiari malformation (type I) and scoliosis. Section of the filum terminale is proposed as a useful surgical approach in these conditions.

Methods. Between April 1993 and July 2003, a total of 20 patients (8 men and 12 women) with a mean age of 33.5 years underwent section of the filum terminale with or without opening of the dural sac through a standard sacrectomy. Eight patients suffered from scoliosis, 5 from syringomyelia, 2 from Chiari malformation and 5 with a combination of these conditions.

Finding. After section of the filum terminale, patients with syringomyelia showed an early clinical improvement of dysaesthesia, thermoanaesthesia, hypo-aesthesia and walking difficulties. Rising of the medullary conus was also observed. In patients with scoliosis, back pain improved dramatically and a curve reduction was noticed, although progression of the curve was observed in one case. In patients with Chiari malformation, headache, dysaesthesia and paraparesis disappeared.

Conclusions. Section of the filum terminale is a useful strategy in the treatment of scoliosis, syringomyelia and the Chiari malformation, and offers a new aetiological basis for the understanding of these three disorders.

Keywords: Syringomyelia; idiopathic scoliosis; Arnold-Chiari malformation; tight filum terminale; filum section.

Introduction

Cord-traction symptoms caused by a tight filum terminale was initially suggested by Garceau [7] who reported three patients with paraparesis, scoliosis, headache and dysaesthesia who recovered following section-

ing of a tight and thick filum. Jones and Love [14] used the term ‘tight filum terminale syndrome’ and reported six patients with spina bifida occulta the symptoms of which were attributed to an anchored conus medullaris. In all cases, symptomatic improvement was obtained after intradural lumbosacral exploration and resection of the filum terminale. Hamilton [10] and Roth [25, 26] established the hypothesis that stretching of the spinal cord was involved in the aetiopathogenesis of scoliosis and the Chiari malformation. Mau and Nebinger [17] reported that scoliosis may precede neurological symptoms of syringomyelia, and Ng and Seow [19] described a case of tethered cord syndrome preceding the development of a syrinx, which subsequently resolved with detethering. Based on medullary traction to be transmitted by the filum terminale as a possible common aetiopathogenic mechanism in syringomyelia, idiopathic scoliosis and the Chiari malformation, section of the filum terminale was proposed by our group as a useful treatment for these conditions [27–29], and this was successfully accomplished in five cases [30].

We here report the results of all “operated” cases of syringomyelia, scoliosis and Chiari malformation (type I) undergoing section of the filum terminale. The aim of the present series, however, was not to prove conclusively whether a tight filum terminale is the common aetiological agent of Chiari malformation, scoliosis and syringomyelia.

Patients and methods

From April 1993 to July 2003, a total of 20 non-consecutive patients (8 men and 12 women), aged between 12 and 70 years (mean 33.5 years), with scoliosis (n = 8), syringomyelia (n = 5), Chiari malformation (n = 2), and a combination of the three conditions (scoliosis, syringomyelia, Chiari malformation) (n = 5) underwent section of the filum terminale through a standard sacrectomy. All patients were symptomatic. None of the patients showed features of occult dysraphism. In 11 patients operated on up to 1999, the filum was sectioned (1 cm) with opening of the dural sac, whereas in the remaining 9 patients, who were operated on later, section of the filum terminale (1 cm) was carried out without opening of the dural sac.

Clinical and preoperative data of these patients (Table 1) are here summarised. Cases 1 to 5 have been previously reported [30].

Case 1

A 34-year-old woman presented with bilateral cervicobrachialgia associated with dysaesthesia and paraesthesia, and walking difficulties of about 3 year's duration. The neurological examination showed bilateral Babinski's signs. The magnetic resonance imaging (MRI) revealed a syrinx cavity from C3 to C7, and the lumbar MRI showed the conus medullaris at L1-vertebral level.

Case 2

A 26-year-old man was admitted with complaints of severe cervicobrachialgia and dysaesthesia in the left shoulder and the axilla, as well as dysaesthesia and thermo-anaesthesia in the left hemithorax. Symptoms had been present for about 2 years. Neurologically, deep tendon reflexes in the legs were increased. MRI showed a longitudinal syringomyelia cavity from the bulb to C6. The conus medullaris was found at the D12-vertebral level (Fig. 1).

Case 3

A 19-year-old woman with scoliosis from the age of 14, had a 4-year history of progressively frequent back pain episodes, increase in the curvature and dorsolumbar muscle contraction. On standing preoperative postero-anterior radiographs, a Cobb angle of 35° was measured. The neurological examination was unrevealing. MRI showed a prolapse of the cerebellar tonsils, tight spinal cord, and the medullary conus at the L1 level.

Case 4

A 67-year-old woman presented with frequent pain episodes in the cervical region, headache, weakness in the upper extremities and loss of temperature appreciation in both hands. Spasticity of the legs was referred by the patient as 'walking on cotton'. On neurological examination, there was hypo-aesthesia in both hands and hyperreflexia in the lower extremities. MRI showed tonsillar position at C1 and the medullary conus at L1 level.

Case 5

A 33-year-old man had been diagnosed with syringomyelia since the age of 10. Three years before consultation he underwent a posterior fossa craniectomy for the treatment of syringomyelia followed by vertebral fixation (D4–L3) one month later. A ventriculo-peritoneal shunt due to hydrocephalus was performed one year before consultation. On physical examination, there was significant tetraparesis (the

patient could not walk and stand up by his own), amyotonia especially in the hands, hypo-aesthesia in the left leg, mega-cephalus, short neck, generalised hyperreflexia and bilateral Babinski's signs. MRI showed syringomyelia (C3–C7) in the fistulised and flaccid stage, Chiari malformation, scoliosis, hydrocephalus and the medullary conus at the L1 level.

Case 6

A 24-year-old man presented with a 3-year history of episodes of dorsolumbar pain that increased in severity and caused important disability. MRI showed a fusiform cavity (D7–D9), prolapse of the cerebellar tonsils, tight spinal cord particularly at the dorsal level. The medullary conus was found at the L1 level.

Case 7

A 27-year-old man complained of episodes of dorsal and lumbar pain with referred pain to the lower extremities of 6 years' duration. On examination, there was a positive Nèri's sign and moderate dorsolumbar scoliosis (19.5° on the radiographs). MRI showed prolapse of the cerebellar tonsils, tight spinal cord and the conus medullaris at the L1–L2 level.

Case 8

A 12-year-old girl had a dorsolumbar scoliosis and was wearing a Milwaukee type brace. On radiographs 40° left dorsal and 40° right lumbar curves were noted. MRI showed the cerebellar tonsils below the foramen magnum, a tight spinal cord, the conus medullaris at the L1 level and the bottom of the dural sac immediately below L5.

Case 9

A 16-year-old girl presented with low back pain radiating to the legs and pain in the cervical region. A lumbar scoliosis (14° Cobb angle) was diagnosed. MRI showed disk protrusion at L5–S1 and the conus at L1 level.

Case 10

A 13-year-old girl presented with back pain due to dorsal scoliosis (25° Cobb angle). MRI was unrevealing except for a tight spinal cord.

Case 11

A 43-year-old woman had severe episodes of cephalgia in the standing position which disappeared on lying down over the past year and was diagnosed with Chiari malformation elsewhere. MRI showed prolapse of the cerebellar tonsils below the lower edge of the atlas. A tight and thick filum terminale was observed on conventional myelography and myelo-computed tomography (CT) scan (Fig. 2). A cerebrospinal fluid leak was detected at the sacral level (Fig. 2).

Case 12

A 18-year-old woman had a long-standing history of back pain with referred pain and muscle contracture in the left dorsolumbar region. Neurologically, weakness of the left hand and left Babinski's sign was found. On the radiographs, the lumbar curve measured 48°. In the MRI, the cerebellar tonsils were below the foramen magnum and the caudal end of the dural sac was found at L5–S1 level.

Table 1. Surgical data and outcome in patients with syringomyelia, idiopathic scoliosis and Chiari malformation (type I) undergoing section of the filum terminale (SFT)

Case	Sex, age	Diagnosis	Operation and date	Postoperative findings	Observations	Outcome (September–October, 2004)*
1	F, 34 years	Syringomyelia	SFT, October 10, 1993	disappearance of symptoms	MRI decrease in height and increase in width of the cavity	unknown
2	M, 26 years	Syringomyelia	SFT, February 2, 1994	disappearance of symptoms in 6 hr	MRI decrease in syrinx height and increase in width, rising medullary conus D12	90% clinical improvement, yes, very useful
3	M, 19 years	Scoliosis	SFT, June 16, 1994	disappearance of symptoms	Improvement of 6° in 20 months	unknown
4	F, 67 years	Chiari	SFT, June 3, 1994	significant improvement, restoration of thermal sensitivity in the hands	prolapsed cerebellar tonsils	50% clinical improvement, yes, useful
5	M, 33 years	Syringomyelia, scoliosis, Chiari	Craniectomy, vertebral fixation, V-P valve prior to SFT, July 15, 1996	significant clinical improvement	reflexes recovered, go up stairs by his own	unknown
6	M, 24 years	Syringomyelia	SFT, December 29, 1997	disappearance of symptoms	back to work as a mason 3 months later	95% clinical improvement, yes, very useful
7	M, 27 years	Scoliosis	SFT, April 1, 1998	disappearance of cervical and lumbar pain, improvement of dorsal pain	mild dorsal pail persisted	20% clinical improvement, no, not useful
8	F, 12 years	Scoliosis	SFT, July 6, 1998	improvement of back pain	4° increase of scoliosis asymptomatic	consultation elsewhere
9	F, 16 years	Scoliosis	SFT, September 21, 1998	improvement 8°	asymptomatic	90% clinical improvement, yes, very useful
10	F, 13 years	Scoliosis	SFT, October 10, 1998	improvement 6°	asymptomatic	10% clinical improvement, yes, very useful
11	F, 43 years	Chiari	Suture sacral dural fistulas, SFT, June 10, 1999	disappearance of symptoms	sacral fistulas	100% clinical improvement, yes, very useful
12	F, 18 years	Scoliosis	SFT, October 16, 2000	disappearance of symptoms	asymptomatic, filum terminale retraction	60% clinical improvement, yes, useful
13	M, 70 years	Syringomyelia Scoliosis	SFT, June 6, 2001	disappearance of symptoms	disappearance of symptoms	exitus due to laryngeal carcinoma
14	F, 46 years	Scoliosis	SFT, September 11, 2001	disappearance of back pain and paraesthesia	asymptomatic after operation	80% clinical improvement, yes, very useful
15	F, 50 years	Syringomyelia	Right L4–L5 hemilaminectomy, SFT, September 27, 2001	improvement of paraparesis	waking without support	40% clinical improvement, yes, useful
16	M, 20 years	Syringomyelia, scoliosis, Chiari	SFT, December 10, 2001	disappearance of back pain	asymptomatic	40% clinical improvement, yes, useful
17	M, 53 years	Syringomyelia Scoliosis	SFT, February 2, 2002	disappearance of cramps	paraparesis and vital capacity improved	30% clinical improvement, yes, useful
18	F, 33 years	Scoliosis	SFT, December 12, 2002	disappearance cervical pain	asymptomatic, 3 cm filum retraction	30% clinical improvement, yes, useful
19	F, 39 years	Syringomyelia Scoliosis	SFT, March 25, 2003	disappearance of pain, pharyngeal oppression and Babinski's sign	improvement, 1 cm filum retraction	40% clinical improvement, yes, useful
20	F, 37 years	Syringomyelia	SFT, September 15, 2003	disappearance of occipitocervical pain and hypoaesthesia	asymptomatic, 3 cm filum retraction	100% clinical improvement, yes, very useful

* Percentage of clinical improvement (0% to 100%), would you agree to be operated on again according to the results obtained? (yes/no), do you consider that operation was very useful, useful, not useful, harmful?

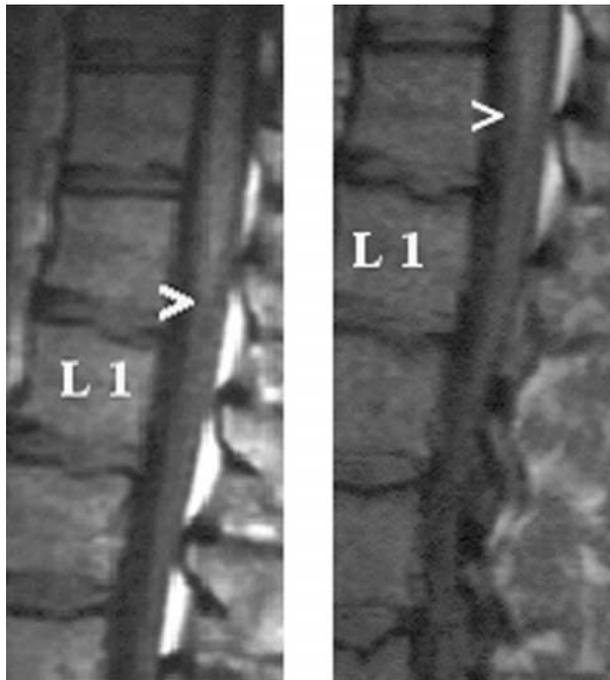


Fig. 1. Case 2. The preoperative lumbar MRI shows the conus medullaris at the inferior edge of D12 (left). In the postoperative MRI, the conus is seen at the middle of D12 vertebral body

Case 13

A 70-year-old man had been diagnosed with syringomyelia since the age of 17 and complained of hypo-aesthesia of the right thigh, amyotrophy of the right hand, frequent cephalaea and back pain. The CT scanning showed tetraventricular hydrocephalus, the plain radiographs

disclosed a lumbar scoliosis and the MRI a flaccid cavity at C3–C7, a tight filum terminale and the bottom of the dural sac at L5–S1 level.

Case 14

A 46-year-old woman presented with scoliosis since childhood and complained of back pain with paraesthesia and dysaesthesia in the lower extremities. MRI showed the caudal end of the dural sac at the L5–S1 level.

Case 15

A 50-year-old woman had sciatic pain in the right leg and walking instability. The neurological examination showed Lasègue's sign, paraspastic walking and bilateral Babinski signs. MRI showed a central cavity (hydromyelia) and C4–C5 disk protrusion, with the medullary conus at L1 and the dural sac at the S1 level.

Case 16

A 20-year-old man complained of 1-year history of right cervicobrachialgia and dysaesthesia in the right half of the body. Moderate lumbar scoliosis was seen on the plain radiographs. MRI revealed syringohydromyelia C1–D10, prolapsed cerebellar tonsils and the conus medullaris at the L2 level.

Case 17

A 53-year-old man presented with severe cervicodorsolumbar scoliosis (90°) and severe impairment of the lung vital capacity (24%) that required ambulatory oxygen and treatment with continuous positive airway pressure at night. He had weakness of the left leg. Hyperreflexia in both lower extremities and a left extensor plantar reflex were found on physical examination. MRI showed a flaccid cavity from C3 to D7 and a very severe scoliosis.

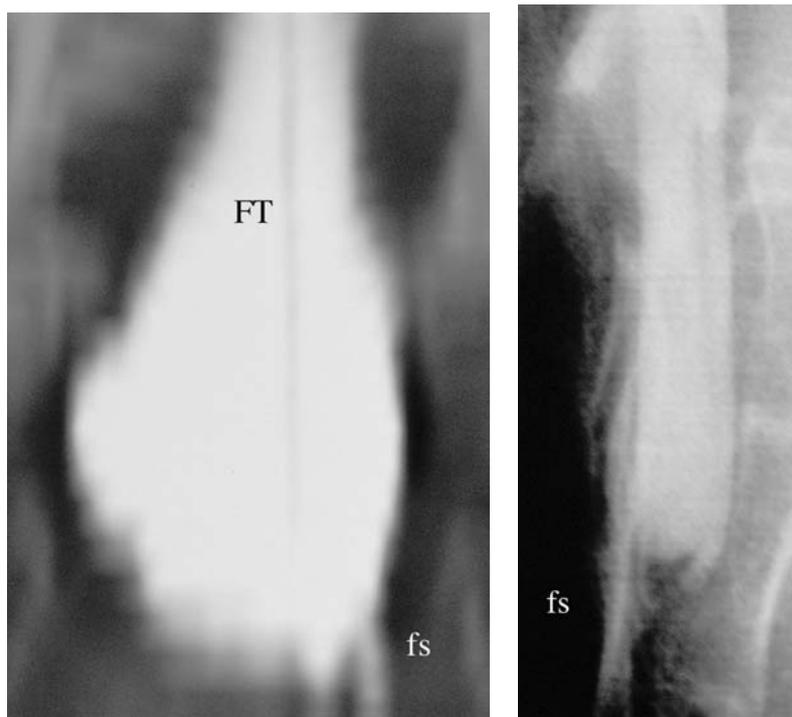


Fig. 2. Case 11. Myelo-CT scan shows the filum terminale (FT) at the lumbosacral level with enlargement of the cauda equina and leak of contrast through a sacral fissure (sf). Anteroposterior view (left) and lateral view (right)

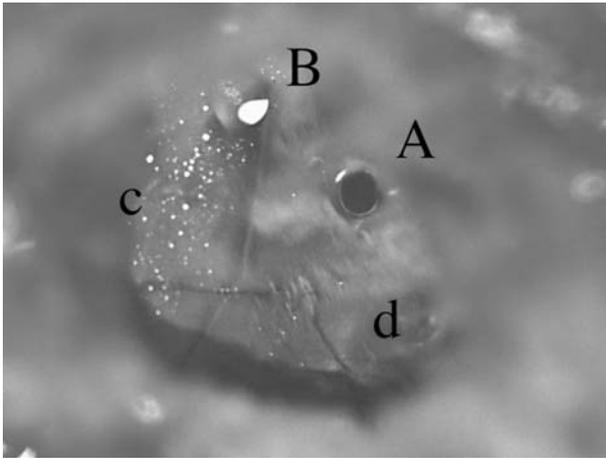
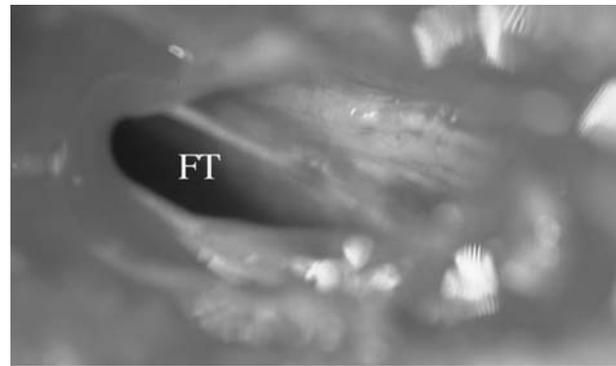


Fig. 3. Case 11. Sacriectomy showing two holes (A and B) in the dura mater (d) caused by friction of a tight and thick filum terminale (left). Visible filum when the sacral fistula is enlarged (right)



Case 18

A 33-year-old woman presented with dorsal scoliosis, hypo-aesthesia in the internal surface of the left upper limb and left hemithorax with paraesthesia of the left hand. MRI revealed a significantly rotated scoliosis, cerebellar tonsils 1 cm below the foramen magnum, and a tight spinal cord.

Case 19

A 39-year-old woman had a history of 45° scoliosis, D9-L5 arthrodesis and C1–C2 laminectomy for the treatment of cervical syringomyelia. She was visited because of back pain, severe pain in the occipital and cervical regions with pharyngeal compression and waking instability. On neurological examination, there was left hemiparesis, absence of the biceps and triceps reflexes on both sides and bilateral Babinski signs. MRI showed syringomyelia (flaccid cavity from C3 to C7) and the medullary conus at the L1 level.

Case 20

A 37-year-old woman had occipitocervical pain, lumbar pain, hypo-aesthesia in both arms and the right lower limb. The CT scan showed disc protrusion at C4–C5 and C5–C6, and the MRI disclosed hydro-myelia from C5 to the medullary cone.

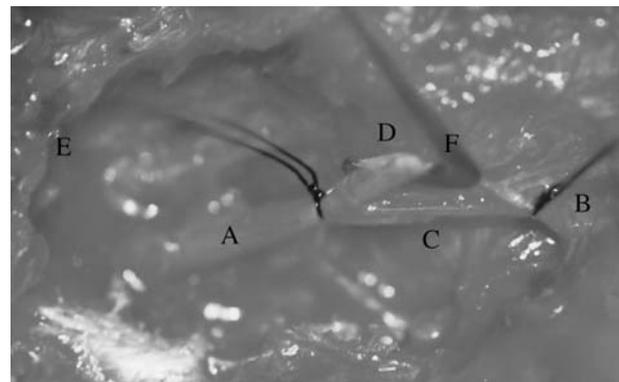


Fig. 4. Case 14. Operative field after standard sacriectomy. The filum terminale is extracted from the dural sac which is secured by two silk sutures. (A) Proximal filum terminale with the dural sac. (B) Distal filum terminale and its insertion in the sacrum. (C) Dural sheath of the filum. (D) Filum without dural sheath. (E) Proximal portion, sacriectomy. (F) Curved forceps removing the filum terminale from its dural sheath

Results

At operation, lack of elasticity of the filum was observed in all patients being inelastic in 50% of cases. The diameter of the filum terminale ranged between 0.5 mm to 4 mm (mean 1.72). Details of operation of Cases 2 and 11 are shown in Figs. 3 and 4, respectively. After section of the filum, the spinal cord ascended and relaxed, resulting in 1- to 3-cm gap between the two-sectioned ends. Histopathological examination of the filum fragments showed fibrosis and unspecific nervous tissue similar to that of the spinal cord.

In all patients, clinical symptoms and signs disappeared or improved substantially immediately after operation especially in terms of pain relief. In Case 8, a dural fistula occurred which closed spontaneously. Patients undergoing section of the filum terminale without opening of the dural sac were discharged from the hospital after 24 hours. The mean length of stay in patients in whom section of the filum was performed after opening the dural sac was 4 (± 2) days. Patients with scoliosis had radiographic assessments at 6 months after operation and annually thereafter. The follow-up ranged from 4 months to 11 years.

In patients with syringomyelia, the syrinx showed a few changes after section of the filum. In two cases, there was a decrease in the longitudinal diameter of

the cavity and an increase in the transversal diameter. MRI showed that the conus medullaris ascended in two cases (Cases 2 and 16). Improvement of the scoliotic curves was observed in all patients with scoliosis except in Case 8. Results of operation and outcome are detailed in Table 1.

Discussion

The concept of the tethered cord syndrome developed slowly but with increasing interest amongst clinicians and neurosurgeons. The unusual association of the Chiari malformation with myeloschisis was suggested as early as 1940 [39]. In patients with myeloschisis, there is an abnormal traction causing the cord and the cerebellum to shift through the foramen magnum. The mechanical traction hypothesis has been supported by a number of authors [15, 21, 33], and according to Fitz [5] the tethered conus, also called tight filum terminale

syndrome, is the simplest anomaly of posterior lumbar dysraphism. However, the tethered cord syndrome may also occur in patients who have the conus in the normal position [18, 31, 32, 37]. It has been shown that the tight filum terminale may cause spinal cord compression over an angulated spine as well as cord traction, pulling the hind brain into the foramen magnum. The role of the filum terminale as a cause of scoliosis has also been suggested [7]. A dynamic interpretation of the Chiari malformation as a result of a cranio-cervical growth conflict was proposed by Roth [25, 26]. Studies in experimental models carried out by Yamada [38, 39], indicate marked metabolic susceptibility to hypoxic stress to lumbosacral cord under traction. Similar effects were demonstrated in redox behaviour of human tethered cord during surgical procedures. It is concluded that symptoms and signs of tethered cord are concomitant with lumbosacral neuronal dysfunction, which could be due to impairment of mitochondrial oxidative

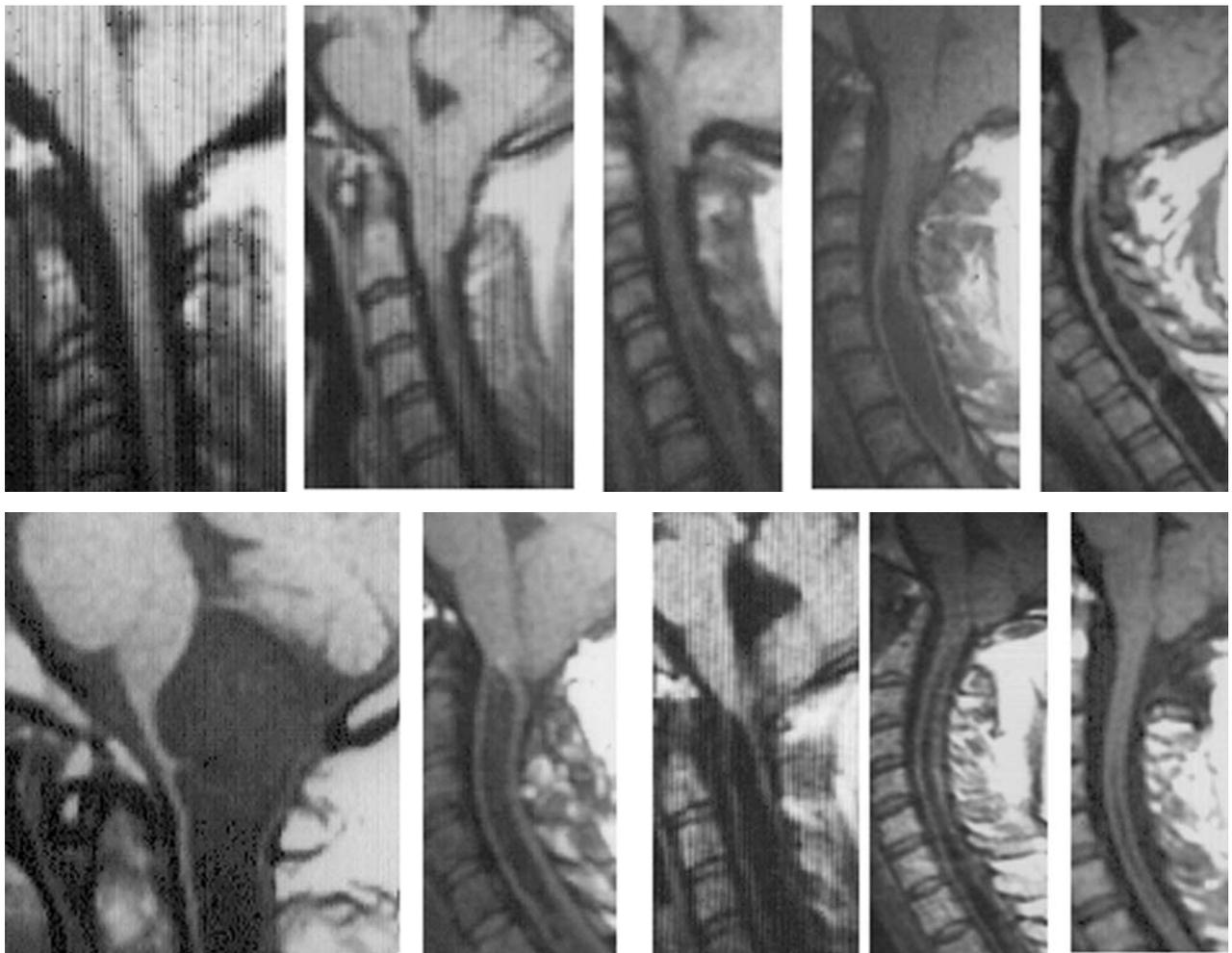


Fig. 5. Phases of the formation of the syringomyelia cavity. Chronological pathogenesis based on cervical MRI findings [28]

metabolism under constant or intermittent cord stretching. Untethering procedures in human tethered cord improve oxidative metabolism, and probably facilitate the repair mechanism of injured neurons.

According to abnormal traction of the spinal cord, the Chiari malformation, scoliosis and syringomyelia could be all an expression of the same process [27–30] as an attempt to prevent increasing tethering (scoliosis), evidence of traction on the lower part of the cerebellum (Chiari) and centropinal ischemia resulting in a cystic cavity (syringomyelia). The different aspects of a syrinx cavity are illustrated in Fig. 5.

Posterior fossa decompression with removal of the rim of the foramen magnum is considered the surgical treatment that offers the better results in cases of syringomyelia and Chiari malformation, improving circulatory pathways of the cerebrospinal fluid and eliminating the obstacle in the shifting of the content of the posterior fossa and the support to the tethering cord strength. Expansion of a syrinx following posterior-fossa decompression of an associated Chiari type I malformation has been reported [9]. On the other hand, steady excessive tension in the spinal cord and accentuated by repeated stretching related to flexion or extension movements cause impairment of the oxidative metabolism, neuronal dysfunction and eventually irreversible neurological deficits [4, 8, 24, 36].

Release of cord tethering, thereby allowing the spinal cord to resume normal tension is the basis of the surgical treatment in patients with tethered spinal cord symptomatology. Yamada [38, 39] has pointed out that if untethering is performed before there is irreversible neurological damage, improvement in motor and sensory function is achieved. The immediate improvement of symptoms in some patients with syringomyelia after sectioning of the filum terminale may be attributed to relief of traction and compression of the pericavitary medullary tissue, improving centropinal ischemia and the tumour-like effect of the tractioned syringomyelia cavity. Improvement of angulation in scoliosis may be related to disappearance of flexion stimulus aimed at compensating spinal cord traction. Improvement of symptoms and signs in the Chiari malformation may be associated with disappearance of strength causing caudal displacement of the cerebral tonsils as well as relief of the tension over the cervical cord caused by the impacted tonsils.

In 1992, Mathern and Peacock [16] described the importance of the tethering mechanism in the pathophysiology of scoliosis associated with diastematomyelia

and suggested that it is often possible to correct the scoliosis deformity by dealing only with the diastematomyelia by untethering the cord. In the same year, Park and Kaufman [20] proposed a myelotomy of the conus to treat a syrinx associated with spinal dysraphism; the operation in such cases is referred to as terminal ventriculostomy as introduced by Gardner. In 12 patients who underwent terminal ventriculostomy for syringomyelia, Gardner *et al.* [6] reported that opening the central canal at the tip of the conus improved the symptoms of syringomyelia and syringobulbia, although this effect is more likely to be related to release of excessive tension after sectioning of the filum terminale [20, 27, 39].

Sutton *et al.* [34] reported traction of the spinal cord as a mechanism involved in the pathogenesis of lipomyelomeningocele and proposed untethering the spinal cord by section of the filum terminale. Reigel *et al.* [24] described decline in the spinal curvature following release of tethered spinal cord associated with spina bifida. Other authors have shown beneficial results after surgical treatment of a tethered spinal cord in spinal dysraphism [1, 12, 13, 22]. Untethering procedures have been associated with cranial displacement of the conus medullaris intra-operatively [1] or in the follow-up radio-imaging studies [19]. In all the cases here reported, the cut ends of the filum separated significantly and instantaneously after sectioning. Moreover, in two cases of syringomyelia, after section of the filum there was a decrease in the longitudinal diameter and an increase in the transverse diameter of the cavity, which further support a traction axial pull. In one patient with the Chiari malformation (Case 11), there was a spontaneous sacral cerebrospinal fluid fistula at the friction zone of a thick and tight filum but no reference to this condition has been found in the literature. Although the tethered cord-related ischemic mechanism involved in the pathogenesis of the syringomyelia cavity is eliminated by sectioning of the filum, disappearance of the syrinx should not be expected, which in turn will take place after fistulisation and eventual collapse [27–29]. In addition, after sectioning of the filum terminale, upper displacement of the conus and the cranial segment of the filum may occur.

In summary, section of the filum terminale has been performed successfully by others for the treatment of scoliosis and lumbar medullary syndromes [2, 3, 14, 18, 19, 23, 31–35, 38, 39]. The tethered cord syndrome has been proposed as a mechanism involved in the pathogenesis of the three disorders, –scoliosis, syringomyelia, Chiari malformation–, and the beneficial effects

of section of the filum in scoliosis and neurological manifestations of syringomyelia have been reported [2, 9, 23, 24, 27–30], although in some cases it was not interpreted in relation to the effects of a tight filum [6]. Based on the present results and the clinical manifestations of the patients here reported together with the pre and postoperative findings it is concluded that section of the filum terminale is a useful strategy in the treatment of scoliosis, syringomyelia and the Chiari malformation, and offers a new aetiological basis for the understanding of these three disorders. However, experiments that opposed this proposal, e.g., animal experiments which failed to produce Chiari I malformation or spinal tethering by pulling down the filum or the occurrence of Chiari malformation in animals that do not use the standing position are necessary.

Acknowledgement

We thank Marta Pulido, MD, for editing the manuscript and editorial assistance.

References

- Anderson FM (1968) Occult spinal dysraphism. Diagnosis and management. *J Pediatr* 73: 163–177
- Barnett HJM, Foster JB, Hudgson P (1973) Syringomyelia. In: Walton JN (ed) *Major problems in neurology*. W.B. Saunders, London Philadelphia Toronto, pp 3–10
- Barry A, Patten BM, Stewart BH (1957) Possible factors in the development of the Arnold-Chiari malformation. *J Neurosurg* 14: 285–301
- Breig A (1970) Overstretching of and circumscribed pathological tension in the spinal cord – a basic cause of symptoms in cord disorders. *J Biomech* 3: 7–9
- Fitz CR (1992) *Neuroradiology of spinal dysraphism*. In: Park TS (ed). *Spinal dysraphism. Contemporary issues in neurological surgery*. Blackwell Scientific Publications, Boston, MA, pp 161–182
- Gardner WJ, Bell HS, Poolos PN, Dohn DF, Steinberg M (1977) Terminal ventriculostomy for syringomyelia. *J Neurosurg* 46: 609–617
- Garceau GJ (1953) The filum terminale syndrome (the cord-traction syndrome). *J Bone Joint Surg Am* 35-A: 711–716
- Gelfan S, Tarlov IM (1963) Altered neuron population in 17 segment of dogs with experimental hind-limb rigidity. *Am J Physiol* 205: 606–616
- Gil Z, Rao S, Constantini S (2000) Expansion of Chiari I-associated syringomyelia after posterior-fossa decompression. *Childs Nerv Syst* 16: 555–558
- Hamilton JJ, Schmidt AC (1975) Scoliosis with spontaneous transposition of the spinal cord. Clinical and autopsy study. *J Bone Joint Surg Am* 57: 474–477
- Hoffman HJ, Hendrick EB, Humphreys RP (1976) The tethered spinal cord: its protean manifestations, diagnosis and surgical correction. *Childs Brain* 2: 145–155
- Hoffmann GT, Hooks CA, Jackson JJ, Thompson IM (1956) Urinary incontinence in myelomeningoceles due to a tethered spinal cord and its surgical treatment. *Surg Gynecol Obstet* 103: 618–624
- James CC, Lassman LP (1962) Spinal dysraphism. Spinal cord lesions associated with spina bifida occulta. *Physiotherapy* 48: 154–157
- Jones PH, Love JG (1956) Tight filum terminale. *AMA Arch Surg* 73: 556–566
- Kunimoto K (1918) Development and reduction of the tail and of the caudal end of the spinal cord. In: *Contributions to embryology*. Washington, DC, Carnegie Institution of Washington, pp 161–198
- Mather GW, Peacock WJ (1992) Diastematomyelia. In: Park TS (ed). *Spinal dysraphism. Contemporary issues in neurological surgery*. Blackwell Scientific Publications, Boston, MA, pp 91–103
- Mau H, Nebinger G (1987) Scoliosis as a concomitant disease of syringomyelia. *Z Orthop Ihre Grenzgeb* 125: 567–575
- Nazar GB, Casale AJ, Roberts JG, Linden RD (1995) Occult filum terminale syndrome. *Pediatr Neurosurg* 23: 228–235
- Ng WH, Seow WT (2001) Tethered cord syndrome preceding syrinx formation—serial radiological documentation. *Childs Nerv Syst* 17: 494–496
- Park TS, Kauffman BA (1992) In: Park TS (ed). *Spinal dysraphism. Contemporary issues in neurological surgery*. Blackwell Scientific Publications, Boston, MA, pp 126–142
- Patten BM (1953) Embryological stages in the establishing of myeloschisis with spina bifida. *Am J Anat* 93: 365–395
- Pool JL (1952) Spinal cord and local signs secondary to occult sacral meningoceles in adults. *Bull NY Acad Med* 28: 655–663
- Pou Serradell A, Mares Segura R (1988) Clinico-morphological correlations based on MRI in syringomyelia. Study of 22 cases. *Rev Neurol (Paris)* 144: 181–183
- Reigel DH, Tchernoukha K, Bazmi B, Kortyna R, Rotenstein D (1994) Change in spinal curvature following release of tethered spinal cord associated with spina bifida. *Pediatr Neurosurg* 20: 30–42
- Roth M (1981) Idiopathic scoliosis from the point of view of the neuroradiologist. *Neuroradiology* 21: 133–138
- Roth M (1986) Cranio-cervical growth collision: another explanation of the Arnold-Chiari malformation and of basilar impression. *Neuroradiology* 28: 187–194
- Royo-Salvador MB (1992) *Contribution to the etiology of syringomyelia*. Doctoral thesis, Barcelona, Spain
- Royo-Salvador MB (1996) Syringomyelia, scoliosis and idiopathic Arnold-Chiari malformations: a common etiology. *Rev Neurol* 24: 937–959
- Royo-Salvador MB (1996) Platybasia, basilar groove, odontoid process and kinking of the brainstem: a common etiology with idiopathic syringomyelia, scoliosis and Chiari malformations. *Rev Neurol* 24: 1241–1250
- Royo-Salvador MB (1997) A new surgical treatment for syringomyelia, scoliosis, Arnold-Chiari malformation, kinking of the brainstem, odontoid recess, idiopathic basilar impression and platybasia. *Rev Neurol* 25: 523–530
- Selcuki M, Coskum K (1998) Management of tight filum terminale syndrome with special emphasis on normal level conus medullaris (NLCM). *Surg Neurol* 50: 318–322
- Selcuki M, Vatanserver S, Inan S, Erdemli E, Bagdatoglu C, Polat A (2003) Is a filum terminale with a normal appearance really normal? *Childs Nerv Syst* 19: 3–10
- Streeter GL (1919) Factors involved in the formation of the filum terminale. *Am J Anat* 25: 1–11
- Sutton LN, Duhaime AC, Schut L (1992) Spinal dysraphism. In: Park TS (ed) *Contemporary issues in neurological surgery*. Blackwell Scientific Publications, Boston, MA, pp 59–73
- Til K (1969) Spinal dysraphism. A study of congenital malformations of the lower back. *J Bone Joint Surg Br* 51: 415–422

36. Van Harreveld Am Schadé JP (1962) Nerve cell destruction by asphyxiation of the spinal cord. *J Neuropathol Exp Neurol* 21: 410–422
37. Warder DE, Oakes WJ (1993) Tethered cord syndrome and the conus in normal position. *Neurosurgery* 33: 374–378
38. Yamada S, Zinke DE, Sanders D (1981) Pathophysiology of “tethered cord syndrome”. *J Neurosurg* 54: 494–503
39. Yamada S (1992) Tethered spinal cord: pathophysiology and management. In: Park TS (ed). *Spinal dysraphism. Contemporary issues in neurological surgery*. Blackwell Scientific Publications, Boston, MA, pp 74–90

Comments

The value of the paper is to stimulate the attention of neurosurgeon towards the possible role of a tight filum terminale in the genesis of a variety of disturbances of spinal cord function. The authors report on the clinical improvement of a series of patients with idiopathic scoliosis, syringomyelia, Chiari malformations, and a combination of such conditions who improved following the intradural or extradural section of the filum terminale. The authors' experience is corroborated by several reports the authors found in the literature pointing to the role of a tight filum in determining a tethered cord syndrome. The theory of a tight filum pulling down the spinal cord and the cerebellar tonsils, leading to a Chiari type I malformation, is quite old and widely accepted though never demonstrated in experimental animals. Indeed, such a mechanical theory has the advantage to be easy to understand. Furthermore, it is a common experience that symptomatic patients with a low-lying conus associated with a thick filum terminale may benefit from surgical treatment. The physiopathogenetic interpretation becomes more difficult when the concept of a tight filum leading to spinal cord impairment is applied to subjects whose conus medullaris is in a normal position, as in many of the patients here considered. In fact, even though one could propound a pathological limitation of the spinal cord physiological movements in case of an excessively tight filum (which theoretically

could benefit by a surgical release) it is not clear to me why after the section of the tight filum the “normally” placed conus should ascend into the spinal canal. Actually, the authors state that in all their cases the “ends of the filum separated significantly and instantaneously after sectioning”.

Obviously, the good surgical results obtained by the authors deserve careful analysis, as they imply that a number of subjects, with pathological conditions, similar to those described in the present paper could not enjoy a therapeutic advantage just because they are not correctly diagnosed. Unfortunately, the surgical indication is not easy in patients whose conus medullaris is in a normal position and the authors do not describe criteria on which the surgical option should be based, when considering the heterogeneous clinical manifestations and the multiple pathological findings on the MRI.

C. Di Rocco
Rome

The manuscript proposes a rationale which is of interest, since there is still debate on the aetiology of the presented clinical complex.

The title raises the question whether a tight filum terminale is the common aetiological agent of CHIARI-malformation type I, scoliosis and syringomyelia. The paper finally does not conclusively prove this theory. The authors present 20 patients without evidence of occult dysraphism but one or more of the respective clinical signs and offer to them a relatively easy procedure for definite treatment of the complex clinical entity by simply cutting the filum. In 9 patients no dural opening was performed. This would be revolutionary in the treatment concepts for these diagnoses. But many questions are left open.

A.-M. Messing-Junger
Dusseldorf

Correspondence: Miguel B. Royo-Salvador, Institut Neurològic de Barcelona, Via Augusta 277, E-08017 Barcelona, Spain. e-mail: neurologic@comb.es

5.

Sobre la etiología y tratamiento del complejo Chiari I/ siringomielia

M.B. Royo-Salvador.

Rev Neurol. 1999 Jun 16-30;28(12):1218. Letter to the
director.

Resumen

Pou Serradell y cols. observaron mediante resonancia nuclear magnética dinámica en casos afectos del complejo Chiari I/siringomielia: disminución de la pulsatilidad de las amígdalas cerebelosas y del espacio subaracnoideo en el foramen magno, desplazamiento del LCR hacia el IVº ventrículo y transparietal intracavitario en algunas siringomielias. No observó desviación del LCR al conducto del epéndimo ni por permeabilidad, lo cual contradice la teoría hidrodinámica de Gardner.

Todas las anomalías referidas por Pou Serradell y cols. en relación al complejo Chiari I/siringomielia quedan explicadas por la tracción medular, pormenorizadas en varias publicaciones anteriores del autor.

El beneficio de la craneotomía de la fosa posterior propuesta por Pou-Serradell y otros autores para éste complejo Chiari I/siringomielia, se debe a la mejora en las angosturas de los espacios licuorales, y especialmente a la liberación de los obstáculos a la tracción caudal del neuroeje. Esta última compartida con la teoría de liberación tras la sección del filum terminale, confirmada con sus buenos resultados.

5.

Etiology and treatment of Chiari I/syringomyelia complex

M.B. Royo-Salvador.

Rev Neurol. 1999 Jun 16-30;28(12):1218. Letter to the director.

Summary

Pou Serradell et al. observed in cases affected by the Chiari I/syringomyelia complex in dynamic MRIs: decreased pulsatility of the cerebellar tonsils and the subarachnoid space at the foramen magnum, displacement of CSF into the 4th ventricle and intracavitary transparietal displacement in some syringomyelias. No deviation of CSF into the ependymal canal, not even due to permeability, was observed, what contradicts Gardner's hydrodynamic theory.

All anomalies reported by Pou Serradell et al. regarding the Chiari I/syringomyelia complex can be explained by cord traction, which had been belittled in previous publications of the author.

The benefit of the posterior fossa craniectomy as proposed by Pou-Serradell and other authors for the Chiari I/syringomyelia complex in question, is due to the improvement in the narrows of the CSF spaces, and especially to the release of the caudal traction obstacles of the neuroaxis. The latter, together with the theory of liberation following the sectioning of the filum terminale, confirmed by good results.

Sobre la etiología y tratamiento del complejo Chiari I/siringomielia

Sr. Director. En la excelente revisión de Pou-Serradell, Pascual y Guardiola publicada en su revista [1], se plantea como etiología plausible de la siringomielia la existencia de una anomalía de Chiari tipo I con un movimiento anormal: pulsatilidad disminuida de las amígdalas cerebelosas, que coincide con las manifestaciones clínicas, y una disminución del espacio subaracnoideo en el foramen magnum, que condiciona una distorsión valvular dinámica en la circulación del LCR en esa zona, observado en la resonancia magnética dinámica de la fosa posterior. Durante el sístole, también existen desplazamientos del LCR hacia el IV ventrículo, con entrada transparietal turbulenta intracavitaria en algunas siringomielias, a través de las hendiduras de las raíces posteriores [2].

Cabe destacar que no se observó desviación del LCR hacia el conducto del epéndimo [2], como proponen Gardner [3,4], Pou-Serradell et al [1] y otros autores [5-7]; resulta menos probable en la malformación de Chiari encontrar permeable el conducto del epéndimo, al existir las fuerzas de constricción foraminales propias por la impactación de las amígdalas cerebelosas en el foramen occipital [8-10].

Estas dificultades circulatorias locales del LCR en la malformación de Chiari, correlacionables con la clínica cefalálgica valvular, son consecuencia de un desplazamiento anormal de las amígdalas cerebelosas hacia el canal vertebral y no la causa de ese descenso. El paso del LCR intracavitario corresponde al rellenado de una cavidad lítica evacuada al espacio perimedular en la fase de redilatado en la evolución de la cavidad siringomiélica [11]. La pulsatilidad disminuida de las amígdalas cerebelosas, la reducción del espacio subaracnoideo de la cisterna magna y el colapso en el sístole del espacio perimedular anterior quedan también explicados —en mi opinión— por el factor mecánico de tracción, que determinaría un desplazamiento de la porción inferior del cerebelo hacia el agujero occipital, malformación de Chiari, y la siringomielia sería el resultado de una isquemia centromedular por estiramiento del cordón medular [11,12]. El efecto beneficioso de la craneotomía de la fosa posterior propuesta por Pou-Serradell et al [1] y otros autores [13] se debería, además de a la mejora en las angosturas de los espacios licuorales, a la liberación de los obstáculos a la tracción caudal del neuroeje, que, unida al hecho paradójico del descenso cerebeloso hacia el canal vertebral una vez ampliada quirúrgicamente la fosa posterior [13,14], constituyen argumentos que redundan en favor de un factor mecánico tractor que determina una tensión anormal en el neuroeje [11,12,15,16].

Planteada y comprobada la hipótesis de la enfermedad por tracción medular como factor etiológico responsable del complejo

Chiari I/siringomielia/escoliosis, entre otros [11,12,15], se han obtenido resultados esperanzadores con la liberación mecánica del neuroeje mediante la sección del *filum terminale* [16].

M.B. Royo-Salvador

Recibido: 07.04.99. Aceptado: 03.05.99.

Jefe del Servicio de Neurocirugía. Clínica Tres Torres. Jefe de la Unidad Neurovascular. Centre Cardiovascular Sant Jordi. Servicio de Neurocirugía. Clínica Corachán. Barcelona, España.

Correspondencia: Dr. M.B. Royo Salvador. Clínica Corachán. Despachos 117-119. Pl. Manuel Corachán, 4. E-08017 Barcelona. E-mail: 10389mrs@comb.es

BIBLIOGRAFÍA

- Pou-Serradell A, Pascual-Calvet J, Guardiola J. Tratamiento actual de la siringomielia en función de los nuevos conceptos fisiopatológicos. *Rev Neurol* 1997; 25: 275-80.
- Pujol J, Roig C, Capdevila A, Pou A, Martí-Vilalta JL, Kulisevsky J, et al. Motion of the cerebellar tonsils in Chiari type I malformation studied by cinephase-contrast MRI. *Neurology* 1995; 45: 1746-53.
- Gardner W, Goodall RJ. The surgical treatment of Arnold-Chiari malformation in adults. *J Neurosurg* 1950; 7: 199.
- Gardner W, Abdullah A, MacCormack LJ. Varying expressions of embryonal atresia of fourth ventricle in adults: Arnold-Chiari malformation, Dandy-Walker syndrome, arachnoid cysts of cerebellum and syringomyelia. *J Neurosurg* 1957; 14: 591-607.
- Williams B. The distending force in the production of communicating syringomyelia. *Lancet* 1969; 2: 189-93.
- Williams B. Current concepts of syringomyelia. *Br J Hosp Med* 1970; 4: 331.
- Williams B. The distending force in the production of communicating syringomyelia. *Lancet* 1970; 2: 41-2.
- Isu T, Iwasaki Y, Sasaki H, Abe H, Tashiri K, Nakamura N. An autopsy case of syringomyelia associated with Chiari malformation and basilar impression. *JN NO Shinkei Geka* 1987; 15: 671-5.
- Alvord, citado por Aboulker. La syringomyélie et les liquides intra-rachidiens. *Neurochirurgie* 1979; 25 (suppl 1): 17.
- Osaka K, Tanimura T, Hirayama A. Myelomeningocele before birth. *J Neurosurg* 1978; 49: 711-24.
- Royo-Salvador MB. Siringomielia, escoliosis y malformación de Arnold-Chiari idiopáticas. Etiología común. *Rev Neurol* 1996; 24: 937-59.
- Royo-Salvador MB. Platibasia, impresión basilar, retroceso odontoideo y kinking del tronco cerebral, etiología común con la siringomielia, escoliosis y malformación de Arnold-Chiari idiopáticas. *Rev Neurol* 1996; 24: 1241-50.
- Sahuquillo J, Rubio E, Poca MA, Rovira A, Rodríguez-Baeza A, Cervera C. Posterior fossa reconstruction: a surgical technique for the treatment of Chiari I malformation and Chiari I/syringomyelia complex—preliminary results and magnetic resonance imaging quantitative assessment of hindbrain migration. *Neurosurgery* 1994; 35: 874-84.
- Duddy JM, Williams B. Hindbrain migration after decompression for hindbrain hernia: a quantitative assessment using MRI. *Br J Neurosurg* 1991; 5: 141-52.
- Roth M. Craniocervical growth collision: another explanation of the Arnold-Chiari malformation and of basilar impression. *Neuroradiology* 1986; 28: 187-94.
- Royo-Salvador MB. Nuevo tratamiento quirúrgico para la siringomielia, la escoliosis, la malformación de Arnold-Chiari, el kinking del tronco

cerebral, el retroceso odontoideo, la impresión basilar y la platibasia idiopáticas. *Rev Neurol* 1997; 25: 523-30.

Polineuritis craneal: una variante del síndrome de Guillain-Barré

Sr. Director. En fecha reciente hemos leído en REVISTA DE NEUROLOGÍA el interesante artículo de Gómez-Sánchez et al [1] sobre la neuropatía craneal múltiple, donde se cuestiona su relación con el síndrome de Guillain-Barré.

Tuvimos ocasión de publicar —y así consta referenciado en el artículo de Gómez-Sánchez— un caso de polineuritis craneal recurrente [2] consistente en una afección de numerosos pares craneales (VII, IX, X, XII) de forma bilateral y simétrica, sin presentar síntomas de nervios periféricos motores ni sensitivos, tanto clínica como electromiográficamente.

La relación con el síndrome de Guillain-Barré fue clara por diversos motivos. Existía el antecedente previo de un episodio similar, años antes, pero que en esa ocasión sí se acompañó de afectación de nervio periférico en la forma clásica del síndrome. En ambos episodios se produjo días antes un cuadro febril catarral. Los estudios analíticos y neurorradiológicos fueron normales salvo el LCR, que ofreció un leve incremento de las proteínas con acelularidad. El estudio electroneurográfico demostró axonopatía de ambos nervios, facial e hipogloso, con normalidad periférica en el segundo episodio. Por último, el tratamiento precoz con plasmaféresis y corticoterapia mejoró de forma evidente el cuadro clínico hasta su recuperación con la única secuela de una leve atrofia lingual.

El término polineuritis craneal debe restringirse a aquellas neuropatías craneales múltiples, fundamentalmente motoras, de carácter idiopático y con hallazgos de historia clínica, LCR y electroneurografía compatibles con un síndrome de Guillain-Barré, al considerarse una variante topográficamente circunscrita, y reservar el término neuropatía craneal múltiple a la afección de pares craneales sin afectación del nervio periférico, sin datos complementarios del síndrome de Guillain-Barré y de posible etiología conocida, ya sea infecciosa, intoxicaciones o tumoral.

J.J. Asencio-Marchante, F. Terriza-García

Recibido: 12.04.99. Aceptado: 22.04.99.

Sección de Neurología. Hospital Universitario Puerto Real. Puerto Real, Cádiz, España.

Correspondencia: Dr. Juan José Asencio Marchante. Gaviota, 25. Valdelagrana. E-11500 Puerto de Sta. María, Cádiz.

BIBLIOGRAFÍA

- Gómez-Sánchez JC, Adeva MT, Ciudad J, Marcos MM, López-Alburquerque T, Feroso J. Neuropatía craneal múltiple: ¿una variante atípica del síndrome de Guillain-Barré? *Rev Neurol* 1999; 28: 405-6.
- Asencio Marchante JJ, Terriza-García F, Goberna-Ortiz E, Casado Torres A, Peralta Labrador A, Lardelli Claret A. Polineuritis craneal recurrente. *Rev Esp Neurol* 1995; 10: 139-41.

6.

Sobre la etiología del complejo Chiari I / siringomielia

M.B. Royo-Salvador

Neurologia. 1999 Oct;14(8):415-8. Letter to the director.

Resumen

En contra de la interpretación de Sahuquillo y cols., al considerar la etiología del complejo Chiari I/siringomielia por una fosa craneal posterior pequeña basándose en las experiencias de Marín Padilla, que inducía malformación de Chiari con hipervitaminosis A durante la gestación en el hámster, se aporta una posible relación entre la Bioquímica, la Genética y el factor mecánico-morfológico, la tracción del filum terminale, como la causa de ese complejo Chiari I/siringomielia.

6.

The etiology of the Chiari I/syringomyelia complex

M.B. Royo-Salvador

Neurologia. 1999 Oct;14(8):415-8. Letter to the director.

Summary

Opposed to Sahuquillo et al's interpretation of considering the etiology of the Chiari I /syringomyelia complex to be a small posterior cranial fossa based on Marín Padilla's experiences, who induced the Chiari malformation with hypervitaminosis A during hamsters' gestation, a possible relationship between Biochemistry, Genetics and the mechanical-morphological factor, the traction exerted by the filum terminale, is contributed as the cause of the Chiari I/syiringomyelia complex in question.

Sobre la etiología del complejo Chiari I/siringomielia

Sr. Director:

En la excelente revisión de Sahuquillo y Poca, recientemente publicada en su Revista¹, se plantea como la etiología más plausible de la siringomielia y de la malformación de Chiari I una reducción del tamaño de la losa posterior, inspirándose en las experiencias de Marín Padilla², quien indujo una malformación de Chiari en hámsters mediante la administración de dosis elevadas de vitamina A durante la gestación. Cabe comentar que existen otras sustancias, como la metionina, la biotina y el ácido fólico, cuyo déficit también es capaz de producir alteraciones morfológicas del neuroeje vinculadas a alteraciones cromosómicas³⁻⁵. De esta forma, un aspecto etiológico bioquímico se une a una alteración genética. De la teoría de Marín Padilla se puede concluir que las anomalías inducidas en el hámster tienen una parte de sustrato etiológico bioquímico, aunque extrapolar estos datos como única causa de esta malformación en el hombre y, en algunos casos, más allá de la adolescencia⁶ no parece adecuado. Debe existir otro factor que explique la aparición del complejo Chiari I/siringomielia en edades adultas, el cual, en nuestra opinión, sería el factor mecánico⁷. También hay que considerar que en casos con discreto descenso amigdalario no se observa una reducción del tamaño de la fosa posterior⁸.

Un hecho paradójico es el descenso cerebeloso hacia el canal vertebral una vez ampliada la fosa posterior quirúrgicamente^{9,10}, lo que aboga en favor de un factor mecánico tractor debido a la disarmonía en el crecimiento entre neuroeje y neuroarraquis, que determinaría una tensión anormal en el neuroeje^{7,11,12}. El efecto beneficioso de la reconstrucción de la fosa posterior sería debido a la liberación de los obstáculos a la tracción caudal del neuroeje. Planteada y comprobada la hipótesis de la enfermedad por tracción medular como

factor etiológico responsable del complejo Chiari I/siringomielia, entre otros^{7,11} se han obtenido resultados esperanzadores con la liberación mecánica del neuroeje mediante la sección del *filum terminale*¹. Además, las alteraciones del *filum terminale* se pueden considerar disrafias menores¹³, con lo que se vuelve a imbricar un factor mecánico en un proceso bioquímico y genético, por lo que para el análisis etiológico de procesos como el complejo Chiari I/siringomielia se deben considerar tres aspectos fundamentales: el factor bioquímico, el factor genético y el factor mecánico-morfológico.

M.B. Royo-Salvador

Jefe del Servicio de Neurocirugía. Clínica Tres Torres. Barcelona.
Jefe de la Unidad Neurovascular. Centre Quirúrgic Sant Jordi
Barcelona. Servicio de Neurocirugía. Clínica Corachán. Barcelona.

BIBLIOGRAFÍA

- Sahuquillo J, Poca MA. Actualizaciones en el tratamiento quirúrgico de la malformación de Chiari tipo I y del complejo Chiari I/siringomielia. *Neurología* 1998; 13: 223-245.
- Marín Padilla M, Marín Padilla TM. Morphogenesis of experimentally induced Arnold-Chiari malformation. *J NeurolSci* 1981; 50: 29-55.
- Watanabe T, Endo A. Biotin deficiency per se is teratogenic in mice. *J Nutr* 1991; 121: 101-104.
- Turecki G, Smith MA, Mari JJ. Type I bipolar disorder associated with a fragile site on chromosome 1. *Am J Med Genet* 1995; 60: 179-182.
- Kähkönen M. Population cytogenetics of folate-sensitive fragile sites. I. Common fragile sites. *Hum Genet* 1988; 80: 344-348.
- Huang P v Constantini Shlomo. "Acquired" Chiari I malformation. Case report. *J Neurosurg* 1994; 80: 1.099-1.102.
- Royo-Salvador MB. Siringomielia, escoliosis y malformación de Arnold-Chiari idiopáticas. Etiología común. *Rev Neurol* 1996; 24: 937-959.
- Marés R. Aportación de la resonancia magnética al estudio de la siringomielia. Correlaciones clínico-morfológicas y precisiones fisiopatológicas [tesis doctoral]. Barcelona, 1988.
- Duddy JM, Williams B. Hindbrain migration after decompression for hindbrain hernia: a quantitative assessment using MRI. *Br J Neurosurg* 1991; 5: 141-152.
- Sahuquillo J, Rubio E, Poca MA, Rovira A, Rodríguez-Baeza A, Cervera C. Posterior fossa reconstruction: a surgical technique for the treatment of Chiari I malformation and Chiari I/syringomyelia complex-preliminary results and magnetic resonance imaging quantitative assessment of hindbrain migration. *Neurosurgery* 1994; 35: 874-884.
- Royo-Salvador MB. Impresión basilar, platibasia, retroceso odontoideo, kinking del tronco cerebral, etiología común con la siringomielia, escoliosis y malformación de Arnold-Chiari idiopáticas. *Rev Neurol* 1996; 24: 1.241-1.250.
- Royo-Salvador MB. Nuevo tratamiento quirúrgico para la siringomielia, la escoliosis, la malformación de Arnold-Chiari, el kinking del tronco cerebral, el retroceso odontoideo, la impresión basilar y la platibasia idiopáticas. *Rev Neurol* 1997; 25: 523-530.
- Jones PH, Love JG. Tighi filum terminale. *Arch Surg* 1956; 73: 556-566.

Correspondencia y solicitud de separatas: Dr. M.B. Royo-Salvador.

Recibido el 23-3-99.

Aceptado para su publicación el 18-6-99.

Réplica

Sr. Director:

Agradecemos el interés que el Dr. Royo Salvador demuestra en su carta por nuestro trabajo publicado en *NEUROLOGÍA*¹ y también la oportunidad que nos ofrece de ampliar la discusión sobre un tema en algunos aspectos tan controvertidos, como el de la malformación de Chiari I y del complejo Chiari I/siringomielia.

Nos parece un hecho tan obvio como indiscutible la afirmación del Dr. Royo de que existen otras sustancias, además de la vitamina A, que pueden actuar como agentes teratógenos en el período embrionario o fetal de cualquier mamífero. En nuestra revisión, nos limitábamos a comentar que el agente utilizado por Marín-Padilla para reproducir experimentalmente las malformaciones del basicondrocraáneo en el hámster había sido la vitamina A.

No entendemos las razones por las que el Dr. Royo cita en su carta las referencias 3, 4 y 5. La primera de ellas concluye afirmando que la biotina es un agente tan teratógeno como la vitamina A y, por tanto, útil para reproducir experimentalmente diversas malformaciones congénitas (macroglosia, micromielia o labio leporino). La referencia número 3 es un estudio en el que se observa que existe una asociación entre los trastornos bipolares tipo I y las alteraciones cromosómicas. El trabajo de Kakkönen et al (referencia 5) describe la existencia de anomalías cromosómicas observadas en pacientes con un retraso psicomotor variable. Según nuestros conocimientos, los trastornos psiquiátricos bipolares y el retraso psicomotor no tienen ninguna relación con las "...alteraciones morfológicas del neuroeje", como el Dr. Royo parece afirmar en su carta.

Respecto a los trabajos de Marín-Padilla a los que el Dr. Royo se refiere, sólo queremos recalcar, de nuevo, que son los únicos que conocemos que han reproducido experimentalmente de una forma consistente y repetible las anomalías óseas de la fosa posterior observadas en las malformaciones de Chiari tipos I y II. Consideramos que no es discutible que la vitamina A actúa en su modelo experimental como agente teratógeno, aunque de estos trabajos obviamente no puede inferirse en ningún momento, ni Marín-Padilla lo refiere en su discusión del tema, que la hipervitaminosis A sea el agente causal de la malformación de Chiari. Para todos está claro que los factores capaces de alterar la información genética pueden ser múltiples y hasta el momento no son conocidos en la malformación de Chiari I.

Correspondencia y solicitud de separatas: Dr. J. SahuquiUo. Servicio de Neurología. Hospitales Universitarios Vall d'Hebron. P." Vall d'Hebron, 119-129.08035 Barcelona.

Recibido el 23-3-99.
Aceptado para su publicación el 18-6-99.

La importancia del factor genético en estas malformaciones quedó ya claramente demostrada hace años por las observaciones de Coria et al². Estos autores observaron la afectación de múltiples miembros de una familia con displasia occipital y/o malformación de Chiari. La distribución de estas anomalías en los miembros de tres generaciones sugería una transmisión autosómica de tipo dominante². Este hecho ha sido verificado por nosotros en los últimos años, en los que el estudio sistemático de los familiares de pacientes afectados de una malformación de Chiari tipo I ha demostrado una elevada prevalencia de malformaciones de charnela en los miembros del grupo familiar. Hay que resaltar que en muchos de los casos detectados, estas malformaciones cursan de forma oligosintomática o son simples hallazgos que no se acompañan de clínica o de anomalías objetivables en la exploración neurológica. En nuestra opinión, estos hallazgos demuestran más allá de cualquier duda razonable el importante componente genético de este tipo de malformaciones. Nuestra sistemática actual de tratamiento del paciente con este tipo de malformación incluye aconsejar la práctica de una RM a los familiares más directos (padres, hermanos e hijos).

No entendemos el comentario del Dr. Royo acerca de que la información etiopatogénica disponible sobre la malformación de Chiari tipo I no es extrapolable para explicar el cuadro clínico o la fisiopatología de los pacientes que presentan manifestaciones clínicas pasada la adolescencia. Del hecho de que en muchos casos la malformación de Chiari tipo I no presente su cortejo sintomático hasta la edad adulta, no puede deducirse que este tipo de malformaciones, o sus factores predisponentes (reducción volumétrica de la fosa posterior), no estén ya presentes desde el momento mismo del nacimiento. Existen demasiados ejemplos en medicina que sustentan esta afirmación, por lo que consideramos innecesario entrar a discutir este punto. Aconsejamos al Dr. Royo la revisión de la referencia que él mismo cita de Huang y Constantini³. Una lectura de este trabajo con una actitud exenta de prejuicios científicos ayuda a entender los postulados de Marín-Padilla. En el caso clínico descrito por Huang y Constantini se observa el hecho ya descrito en los trabajos iniciales de Marín-Padilla de que, si bien la reducción volumétrica de la fosa posterior es va evidente en el feto y en el hámster recién nacidos, la ectopia amigdalina no se observa en el momento del nacimiento. La hipótesis sugerida por este autor para explicar esta observación es que la ectopia amigdalina aparece cuando el cerebelo inicia y completa su desarrollo, fenómeno que siempre se produce en la etapa posnatal. Por tanto, la desproporción continente-contenido sólo se haría evidente en etapas más avanzadas del crecimiento. El trabajo de Huang y Constantini apoya esta hipótesis, va que el caso clínico que presentan estos autores es el de una niña de 8 meses de edad a quien se le practicó una RM para el estudio de una epilepsia. En esta primera RM no se observó ninguna evidencia de

ectopia amigdalár. Una nueva exploración de RM repetida un año más tarde, por presentar la niña un cuadro clínico indicativo de afectación de pares craneales bajos, demostró ya de una forma clara una importante ectopia amigdalár que requirió tratamiento quirúrgico.

El Dr. Royo¹¹⁰ interpreta adecuadamente nuestro trabajo publicado en *Neurosurgery*⁴ en el que se presentaban los resultados preliminares en 10 pacientes con la técnica que denominamos, según los trabajos de Marín-Padilla, reconstrucción de la fosa posterior (RFP). Este grupo reducido de pacientes se comparó con un grupo control histórico tratado con las técnicas convencionales de descompresión de la fosa posterior y manipulación intracranioidea variable de las amígdalas del cerebelo. El hundimiento del cerebelo en la zona de craneotomía sólo se observó en el grupo control y no en los pacientes tratados con la técnica de la RFP. En la mayoría de los pacientes que hemos tenido la oportunidad de intervenir hasta la fecha (71 casos), la reconstrucción de la fosa posterior ha demostrado su efectividad a corto y largo plazo (9 años de seguimiento máximo) en el control de la malformación de Chiari I y de la siringomielia asociada. En nuestra serie, los escasos fracasos terapéuticos han tenido siempre relación con la incapacidad de conseguir una adecuada reconstrucción volumétrica y con la formación de una seudocisterna magna que permitiera el ascenso de las amígdalas del cerebelo y la restauración de una dinámica de LCR aparentemente normal a nivel del *foramen magnum*. Si la hipótesis de la tracción medular, rescatada del olvido histórico por los trabajos del Dr. Royo, fuera cierta, en la mayoría de los casos tratados mediante una RFP observaríamos un descenso postoperatorio sistemático y significativo del cerebelo, algo que no ha ocurrido en nuestra serie.

En los trabajos publicados recientemente por el Dr. Royo, la hipótesis básica es que el *filum terminale* corto es la causa no sólo de la malformación de Chiari sino también de la escoliosis idiopática, del retroceso odontoideo, de la siringomielia y de la impresión basilar, entre otras malformaciones. Esta curiosa afirmación, para nosotros sorprendente, requiere para sustentarse un estudio metodológicamente bien diseñado y no una mera recogida retrospectiva de variables entre las cuales parece existir una aparente asociación estadística. Es un hecho conocido en bioestadística que la asociación de determinados factores o variables no implica de forma necesaria una relación causal entre los mismos. Por otra parte, merece la pena recordar que la hipótesis de la tracción anormal del neuroeje fue planteada ya hace años por diversos autores, basándose en las observaciones anatomopatológicas en la malformación de Chiari tipo II. No existe ningún fundamento científico que permita sustentar hoy día esta teoría para explicar la malformación de Chiari tipo I.

Como comentario final a la peculiar técnica quirúrgica propuesta por el Dr. Royo, de la sección del *filum*

terminale como tratamiento de la malformación de Chiari y de otras múltiples malformaciones, querríamos hacer algunas consideraciones. La primera es que, en tiempos de la denominada medicina basada en la evidencia, las hipótesis a partir de las cuales se derive algún tipo de tratamiento deben ser sometidas a un estudio metodológicamente adecuado que permita su verificación o refutación. Obligatoriamente, este tipo de demostración exige medidas objetivas, repetibles y que puedan ser verificadas por otros especialistas. Por otra parte, la supuesta eficacia de cualquier técnica quirúrgica debe ser siempre contrastada con un grupo control, tratado con las técnicas convencionales. Aunque somos conscientes de que la distribución aleatoria de los pacientes plantea en cirugía problemas éticos y metodológicos en muchos casos insoslayables, éstos pueden resolverse de una forma aceptable con el uso de controles históricos. En ninguno de los trabajos publicados por el Dr. Royo⁵⁻⁷ hemos podido observar estos criterios.

Por último, querríamos recalcar que en los trabajos del Dr. Royo no hemos encontrado ninguna imagen de RM que permita al lector verificar su afirmación de que las amígdalas del cerebelo ascienden y la siringomielia se reduce de forma significativa después de la sección del *filum terminale* y sin una manipulación quirúrgica de la fosa posterior. En el único caso que el autor presenta (fig. 2 de la referencia 7), se observa cómo 5 meses después de una sección del *filum terminale*, y a pesar de la "... notable mejoría clínica" descrita por el autor, el paciente continúa presentando una ectopia amigdalár y una siringomielia cervical tumefactiva extrema. Debido a que la RM permite una explotación no invasiva y repetida del paciente, esta falta de pruebas objetivas nos parece injustificable en trabajos basados en una pura especulación teórica. En ausencia de una verificación objetivable de la efectividad de la técnica quirúrgica que el Dr. Royo plantea, nos parece una actitud temeraria difundir la hipótesis, hasta el momento no verificada, de que un *filum terminale* corto es la base etiopatogénica de una multiplicidad de anomalías congénitas y de que la sección del *filum* mejora el cortejo sintomático del paciente con una malformación de Chiari tipo I. Conocemos ya de una forma aceptable la evolución natural de esta malformación. Cualquier neurólogo o neurocirujano con una mínima experiencia en este tipo de patología conoce bien las situaciones de grave incapacidad a que la malformación de Chiari, sobre todo en los casos con siringomielia asociada, condena a muchas personas jóvenes. Esto es especialmente importante si consideramos que un tratamiento quirúrgico adecuado y precoz de la malformación permite en la actualidad un control efectivo de esta enfermedad.

J. Sahuquillo y M.A. Poca

Servicio de Neurocirugía. Hospitales Universitarios Vall d'Hebron.
Barcelona.

7.

En relación a la clasificación y etiología de la malformación de Chiari.

M.B. Royo-Salvador.

Magn Reson Imaging. 1999 Nov;17(9):1403. Letter to the Editor.

Resumen

Talal Amer y cols. propone para la malformación de Chiari I dos nuevos tipos: el A, asociado a siringomielia y el B, sin, que se añaden a los tipos morfológicos de Hans Chiari: I, II, III, IV.

Aunque considerando la tracción medular como causa de los tipos I y II, pueden ser tipos unidos por la etiología mecánica y ser expresión de intensidad de una misma malformación. Eliminando la teoría hidrodinámica para el Chiari I poniéndose en evidencia por un caso publicado por el autor, que podría referirse a un Chiari I tipo B, que tras 50 años de enfermedad desaparece, eliminando la tracción medular con la sección quirúrgica del filum terminale.

7.

Relating to classification and etiology of Chiari I malformation.

M.B. Royo-Salvador.

Magn Reson Imaging. 1999 Nov;17(9):1403. Letter to the Editor.

Summary

Talal Amer et al. proposed two new types for the Chiari I Malformation: A, with associated syringomyelia, and B, without, that are added to the Hans Chiari's morphological types: I, II, III, IV.

Even when considering cord traction as the cause for types 1 and II, they can be types connected by the mechanical etiology and can be an expression of intensity of one and the same malformation. Taking away the hydrodynamic theory for Chiari, as shown in a case published by the author that could correspond to a Chiari I type B where after 50 years of illness it disappears by eliminating the cord traction by means of the sectioning of the filum terminale.

● *Letter to the Editor*

RELATING TO CLASSIFICATION AND ETIOLOGY OF CHIARI I MALFORMATION

Editor:

In the Talal Amer and Omran M. El-Shmam review published in your journal,¹ there are two types of classification for Chiari I malformation: type A, which is associated with syringomyelia and type B, which is not associated with syringomyelia.

Hans Chiari (1851–1916) first reported Chiari malformation (1891) morphologically as a cerebellar tonsillar herniation with occasional fourth ventricle elongation. Later in 1896, he reported Chiari II malformation as a downward displacement of the cerebellar vermix, fourth ventricle, and brainstem, all of which were associated with myelomeningocele.² The first suggestion that traction at the level of the neuroaxis may represent the mechanism for the Chiari II malformation appears here. It was not felt that this mechanism was responsible for the Chiari I malformation due to lack of detection of caudal malformations.

Further evidence supports that there is a traction mechanism involved in the genesis of Chiari I malformation.^{3,4} This, together with data reporting new caudal disorders such as anchored spinal cord syndrome⁵ and tight filum terminale syndrome,^{6–8} suggests that Chiari I malformation may be caused by injuries generated by axial forces in the neuroaxis,^{9,10} which were unknown in age of Chiari. Therefore, the difference between Chiari I and Chiari II malformation is one of gradation or severity, since they have the same etiology.

According to the authors¹ and existing data, I believe the morphological classification of Chiari I malformation could be also applied to Chiari II malformation. This allows for a greater morphological definition of the pathology. Furthermore, the severity can be described by the presence of lithic or syringomyelic injury of spinal cord.

Encouraging results have been obtained with mechanical liberation of the neuroaxis by performing a filum terminale resection.¹¹ Particularly, in the case report 4,¹¹ consisting of a Type B Chiari I malformation,¹ syringomyelic syndrome lasting 50 years disappeared by performing a filum terminale resection.

M. B. Royo-Salvador
Neurosurgery Department,
Tres Torres Clínic
Neurovascular Unit
Sant Jordi Vascular Center
Neurosurgery
Corachan Clínic and Vesalio Institute
Barcelona, España

REFERENCES

1. Amer, T.A.; El-Shmam, O.M. Chiari malformation type I: A new MRI classification. *Mag. Reson. Imaging*. 15:397–403; 1997.
2. Cai, C.; Oakes, W.J.; Hindbain herniation syndromes: The Chiari malformations (I and II). *Sem. Pediat. Neurol.* 4:179–191; 1997.
3. Roth, M. Craniocervical growth collision: Another explanation of the Arnold Chiari malformation and of bassilar impression. *Neuroradiology* 28:187–94; 1986.
4. Royo-Salvador, M.B. Siringomielia, escoliosis y malformación de Arnold Chiari idiopáticas: etiología común. *Rev. Neurol.* 24:937–959; 1996.
5. Yamada, S.; Zinke, D.E.; Sanders, D. Pathophysiology of tethered cord syndrome. *J. Neurosurg.* 54:494–503; 1982.
6. Garceau, G.J. The filum terminale syndrome (The cord traction syndrome). *J. Bone Joint Surg.* 35:711–716; 1953.
7. Hymelris, P.; Grafton, J. Tight filum terminale. *Arch. Surg.* 73:556–566; 1956.
8. Jones, P.H.; Love, J.G. Tight filum terminale. *Arch. Surg.* 73:556–566; 1956.
9. Royo-Salvador, M.B. Impresión basilar, platibasia, retroceso odontoideo, kinking del tronco cerebral, etiología común con la siringomielia, escoliosis y malformación de Arnold-Chiari idiopáticas. *Rev. Neurol.* 24:1241–1250; 1996.
10. Royo-Salvador, M.B. Aportación a la etiología de la siringomielia. Tesis doctoral. Universidad Autónoma de Barcelona. 1992.
11. Royo-Salvador, M.B. Nuevo tratamiento quirúrgico para la siringomielia, la escoliosis, la malformación de Arnold-Chiari, el kinking del tronco cerebral, el retroceso odontoideo, la impresión basilar y la platibasia idiopáticas. *Rev. Neurol.* 25:523–530; 1997.

8.

En relación con la malformación de Chiari e hidrosiringomielia

M.B. Royo-Salvador

Rev Neurol. 1999 Aug 16-31;29(4):389-90. Letter to the director.

Resumen

Se exponen argumentos etiológicos biomecánicos comunes en el síndrome de Arnold Chiari I, la Siringomielia y la Escoliosis idiopáticas enfermedades, que permiten considerarlas expresiones de una misma causa y con ello forman parte de un mismo síndrome o enfermedad, debida a una anormal tracción de la médula espinal. Descartando la teoría hidrodinámica que apoyan la mayoría de autores.

8.

On the relationship between Chiari malformations and hydrosyringomyelia

M.B. Royo-Salvador

Rev Neurol. 1999 Aug 16-31;29(4):389-90. Letter to the
director.

Summary

Common etiologic biomechanical arguments for Arnold Chiari syndrome I, idiopathic Syringomyelia and idiopathic scoliosis are presented, that allow considering them to be expressions of one and the same cause and thus are part of the same syndrome or disease, due to an anomalous spinal cord traction, and the hydrodynamic theory endorsed by the majority of authors is dismissed.

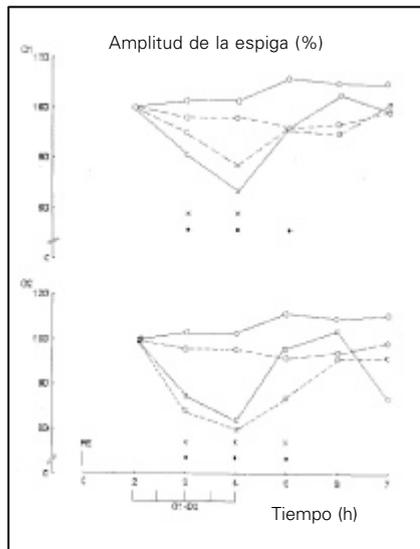


Figura 1. Efecto de la administración intraperitoneal repetida (cinco inyecciones señaladas debajo de la abscisa) de decocciones de *Plectranthus amboinicus* al 6 y 20% (D₁ y D₂, respectivamente) sobre el foco penicilínico primario (---) y secundario (—). Grupos control (○) y experimental (●). PE: el momento de aplicación cortical de penicilina. En la parte inferior de la figura se señala la administración intraperitoneal de dosis repetidas de los extractos. Los asteriscos y los círculos negros indican diferencias significativas ($p < 0,05$) de los focos primario y secundario, respectivamente, cuando son comparados con sus correspondientes controles (U de Mann-Whitney).

cés, la cual ha sido empleada en Cuba como antiasmática, anticatarral y antiespasmódica pero que en el mencionado libro se hace referencia al empleo de su decocción en enfermos de epilepsia en Vietnam. La metodología que seguimos fue la de comenzar a probar los extractos de esta planta en los modelos clásicos de convulsiones inducidas por metrazol y choque electroconvulsivo en roedores, modelos en los que dichos extractos resultaron estadísticamente ineficaces. Sin embargo, teniendo en cuenta una recomendación de Porter [2] según la cual a partir de dichos modelos la mayoría de los fármacos antiepilépticos desarrollados poseen la característica común de ejercer una acción anticonvulsivante de carácter inespecífico, y la necesidad de incluir en la búsqueda de fármacos antiepilépticos otros modelos que permitan detectar efectos anticonvulsivantes más específicos, basados en un mecanismo de acción antiepiléptogénico, decidimos probar diferentes decocciones de *Plectranthus amboinicus* en el modelo de foco penicilínico [3] —aplicación tópica de penicilina en la corteza cerebral en ratas tratadas con ventilación asistida y registro electrofisiológico, mediante electrodos de vidrios con una mezcla de agar-Ringer lactado, de las espigas inducidas por la penicilina en la corteza sensoriomotora (foco primario-electrodo con penicilina) y en la corteza occipital (foco secundario)—, así como probar el efecto de un liofilizado hidrosoluble en el modelo de *kindling* inducido por la administración diaria de una dosis subumbral de lidocaína (70 mg/kg, ip) en ratas [4]. Para evaluar la severidad de las crisis en este

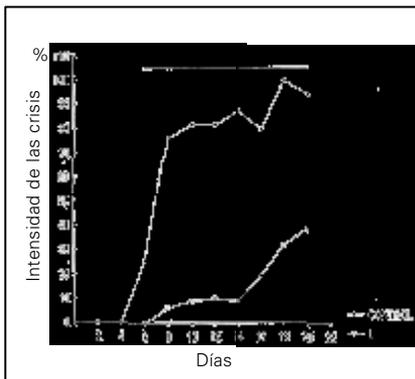


Figura 2. Efecto de la administración crónica oral *ad libitum* de un liofilizado disuelto en el bebedero (2 mg/mL) de *Plectranthus amboinicus* en el desarrollo del *kindling* inducido por lidocaína. La barra horizontal que se observa en la parte superior indica el período de la diferencia estadística significativa entre los dos grupos ($p < 0,05$) (prueba de Kruskal-Wallis y U de Mann-Whitney).

último modelo se tuvieron en cuenta los criterios de Racine [5], con la diferencia de que los animales fueron observados cada 5 minutos durante una hora, y el nivel cuantitativo del *kindling* es el resultado de la suma de doce observaciones.

En las figuras 1 y 2 se muestran los resultados obtenidos en el modelo de foco penicilínico y en el *kindling* inducido por lidocaína, respectivamente.

Estos resultados demuestran que *Plectranthus amboinicus* posee principios activos con acción antiepiléptica. En particular, el efecto inhibitorio sobre el desarrollo del *kindling* sugiere una acción de tipo antiepiléptogénica y, por tanto, a diferencia de la mayoría de los fármacos antiepilépticos, el efecto de esta planta podría tener una mayor especificidad.

M^T. Buznego, H. Pérez-Saad

Recibido: 20.04.99. Aceptado: 03.07.99.

Departamento de Neurología. Instituto de Neurología y Neurocirugía. La Habana, Cuba.

Correspondencia: Dra. María Teresa Buznego. Departamento de Neurología. Instituto de Neurología y Neurocirugía. Calles 29 y D. Vedado. CP 10400 La Habana, Cuba. E-mail: cnsb@cidea.cu.unep.net

BIBLIOGRAFÍA

1. Roig JT. Plantas medicinales, aromáticas y venenosas de Cuba. Habana: Editorial Científica Técnica; 1988.
2. Porter RJ. Substances under clinical development. In Dam M, Gram L, eds. Comprehensive epileptology. New York: Raven Press; 1990. p. 671-81.
3. Lueders H, Bustamente L, Zablow L, Krinsky A, Goldenshon ES. Quantitative studies of spike foci induced by minimal concentrations of penicillin. *Electroencephalogr Clin Neurophysiol* 1980; 48: 80-9.
4. Post RM, Kennedy C, Shinohara M, Squillace K, Miyaoka M, Suda S, et al. Metabolic and behavioural consequences of lidocaine-kindled seizures. *Electroencephalogr Clin Neurophysiol* 1984; 324: 295-303.
5. Racine RJ. Modification of seizure activity by electrical stimulation: II. Motor seizure. *Electroencephalogr Clin Neurophysiol* 1972; 32: 281-94.

En relación con la malformación de Chiari e hidrosiringomielia

Sr. Director. En la revisión de Durham, Sun y Schut [1], publicada en su revista, los autores consideran los diferentes subtipos de la clasificación de la malformación de Chiari, tan sólo en relación con el grado de herniación de las amígdalas cerebelosas, pero existe en su descripción original un trasfondo etiopatogénico, de tal modo, que sólo los tipos Chiari II y III se relacionan etiopatogénicamente con la tracción del neuroeje, generado por malformaciones caudales neurovertebrales como el meningocele y el mielomeningocele [2]. La no evidencia de esas malformaciones caudales en la malformación de Chiari I le confiere el carácter de idiopática.

La fuerza de tracción de las malformaciones caudales sobre el neuroeje en la malformación de Chiari II y III han sido bien estudiadas y aceptadas desde Barry [3], quien considera la fijación del neuroeje por una malformación caudal, junto con el crecimiento de la columna vertebral, como la causa de la fuerza de tracción que determinará la malformación de Chiari II y III. La teoría de Gardner ha sido la que más ha contribuido a buscar otras explicaciones de la malformación de Chiari I y de la siringomielia, distintas a la tracción del neuroeje. Tras él y con pequeñas variaciones de su teoría, le siguieron varios autores, como Williams, Ball y Dayan, Aboulker, Zaragoza, y muchas publicaciones con orientación hidrodinámica [3].

Creo de especial interés para la interpretación de la malformación de Chiari I, las aportaciones de Roth [5] y su descripción correlacionada entre la malformación de Chiari y la escoliosis. Este autor considera la existencia de una tracción medular por una asincronía de crecimiento entre el neuroeje y neuroarraquis como la causa responsable de la malformación de Chiari I. Estos conceptos, junto con las descripciones actuales de malformaciones caudales (síndrome del filum terminale tenso [6] y la médula anclada [7]) desconocidos en la época de Chiari y de difícil diagnóstico aún hoy día, contribuyen a considerar en la malformación de Chiari I, la existencia de una tracción en la médula espinal de forma parecida a como lo hace un mielomeningocele en los otros tipos de malformación de Chiari II y III. Redunda en la existencia de un síndrome de tracción medular, el hallazgo en 54 pacientes afectados de malformación de Chiari/siringomielia de un nivel del cono medular más bajo de lo normal [4,8]. En consecuencia, la diferencia entre la malformación de Chiari I y Chiari II, III tan sólo sería de grado o magnitud, tanto en el descenso de las amígdalas como en la malformación caudal, compartiendo entre ellas la etiología.

En todos los tipos de Chiari, la siringomielia que la acompaña sería el resultado de una isquemia medular por tracción, la cual acaba en una cavidad quística medular; si es periepéndimaria se denomina 'hidromielia', si no lo es 'siringomielia' y si es ambas 'hidrosiringomielia'. La diferencia entre ellas es morfo-

lógica y por ello ninguna puede sustituir conceptualmente a la otra [8]. La escoliosis, que frecuentemente se asocia a la malformación de Chiari, la considero, como Roth, un intento de la columna vertebral para minimizar la tracción transmitida a la médula espinal [4,5].

En la actualidad, muchos autores consideran la siringomielia íntimamente relacionada con la malformación de Chiari y cuando se refieren a alguna de ellas lo hacen como 'el complejo Chiari/siringomielia', aunque, a mi juicio, tendría que denominarse 'el complejo Chiari/siringomielia/escoliosis', ya que cada una de ellas es manifestación de la enfermedad de tracción medular y aparece en mayor o menor grado una u otra, según factores como el tamaño del agujero occipital, la edad e intensidad en la aparición de la tracción medular en relación con la madurez de la columna vertebral y del neuroeje, la frecuencia del traumatismo por flexoextensión en la médula espinal tensa, etc. [4,9].

El efecto beneficioso de la craneotomía de la fosa posterior es atribuible a la liberación de los obstáculos a la tracción caudal del neuroeje y al alivio de su impacto contra el estuche óseo occipito-vertebral. En menor medida, la mejora se debe a la eliminación de las angosturas en los espacios licuorales visibles en la cine-RM, al no ser éstos la causa, sino una consecuencia en el desplazamiento de la porción inferior del contenido de la fosa posterior [4].

Antes de aplicar la craneotomía, a mi juicio, creo de interés proceder a la liberación mecánica del neuroeje mediante la sección del filum terminale, ya que se han obtenido resultados esperanzadores al aplicarla en el complejo malformación de Chiari/siringomielia/escoliosis [10].

M.B. Royo-Salvador

Recibido: 18.05.99. Aceptado: 08.07.99.

Jefe del Servicio de Neurocirugía. Clínica Tres Torres. Jefe de la Unidad Neurovascular. Centre Cardiovascular Sant Jordi. Servicio de Neurocirugía. Clínica Corachán. Barcelona, España.

Correspondencia: Dr. Miguel B. Royo Salvador. Clínica Corachán. Pl. Manuel Corachán 4, despacho 117-119. E-08017 Barcelona. E-mail: 10389mrs@comb.es

BIBLIOGRAFÍA

1. Durham S, Sun P, Schut L. Malformación de Chiari e hidrosiringomielia. Rev Neurol 1998; 27: 231-7.
2. Chiari H. Über Veränderungen des Kleinhirns, des pons an der Medulla oblongata in folge von congenitaler hydrocephalie des Grosshirns. Deutsch Akad Wiss Wien (Peach B. 1965) 1895; 63: 71.
3. Barry A, Patten BM, Stewart BH. Possible factors in the development of the Arnold-Chiari malformation. J Neurosurg 1957; 14: 285-301.
4. Royo-Salvador MB. Siringomielia, escoliosis y malformación de Arnold-Chiari idiopáticas. Etiología común. Rev Neurol 1996; 24: 937-59.
5. Roth M. Craniocervical growth collision: another explanation of the Arnold-Chiari malformation and of basilar impression. Neuroradiology 1986; 28: 187-94.
6. Garceau GJ. The filum terminal syndrome (The cord-traction syndrome). J Bone Joint Surg (Am

1953; 35: 711-6.

7. Yamada S, Zinke DE, Sanders D. Pathophysiology of tethered cord syndrome. J Neurosurg 1981; 54: 494-503.
8. Royo-Salvador MB. Aportación a la etiología de la siringomielia. Tesis doctoral. Universidad Autónoma de Barcelona. Barcelona, 1992; p. 267.
9. Royo-Salvador MB. Platibasia, impresión basilar, retroceso odontoideo y kinking del tronco cerebral, etiología común con la siringomielia, escoliosis y malformación de Arnold-Chiari idiopáticas. Rev Neurol 1996; 24: 1241-50.
10. Royo-Salvador MB. Nuevo tratamiento quirúrgico para la siringomielia, la escoliosis, la malformación de Arnold-Chiari, el kinking del tronco cerebral, el retroceso odontoideo, la impresión basilar y la platibasia idiopáticas. Rev Neurol 1997; 25: 523-30.

Hipersensibilidad del seno carotídeo unilateral como signo de oclusión de la carótida interna

Sr. Director. Los signos clínicos de oclusión de la arteria carótida interna (ACI) son escasos y poco consistentes. Entre ellos se han descrito la presencia de síndrome de Horner, desaparición de un soplo carotídeo previo, palpación asimétrica de la arteria carótida externa o alteraciones circulatorias detectadas en el examen del fondo de ojo [1]. Algunas técnicas no invasivas como el escáner dúplex modo B, Doppler, fonoangiografía cuantitativa, imagen con radionúclidos o angiorrresonancia son métodos de rastreo para la enfermedad carotídea, la cual se confirma por arteriografía convencional [2]. Presentamos un paciente con ictus isquémico y oclusión de carótida interna derecha confirmada por angiografía, en el cual el masaje del seno carotídeo derecho desencadenó una marcada respuesta cardioinhibidora que fue reversible tras cesar dicha maniobra.

Un varón de 56 años fue ingresado en nuestro hospital por una hemiplejía izquierda súbita. El paciente era un gran fumador y 13 meses antes había sido sometido a un by-pass aorto-bifemoral por arteriosclerosis obliterante. Un mes antes tuvo un accidente isquémico transitorio que cursó con hemiparesia izquierda. La exploración neurológica mostró disartria, parálisis facial izquierda supranuclear, hemiplejía izquierda con síndrome corticospinal y déficit hemisensitivo izquierdo. La exploración general mostró, como datos reseñables, tensión arterial de 170/80 mmHg y un pulso regular a 50 latidos por minuto. En la sala de Urgencias, durante el examen clínico ordinario, la palpación del cuello sobre la arteria carótida derecha desencadenó una bradicardia marcada con parada sinusal transitoria que revirtió al cesar la palpación. La palpación del lado izquierdo no indujo ningún cambio en el ritmo cardíaco. Una TC craneal mostró una lesión hipodensa en región parietal derecha. Un registro ECG continuo mostró una bradicardia sinusal leve (52 latidos por minuto) como única anomalía. Dos segundos después del masaje del seno carotídeo, el ritmo cardíaco disminuyó considerablemente, y 6 segundos después se pro-

dujo parada sinusal, que revirtió 4 segundos después de finalizar el masaje. La estimulación del seno carotídeo izquierdo durante 3 minutos no indujo ninguna respuesta cardioinhibidora o vasodepresora. Un registro Holter-ECG de 24 horas mostró algunos episodios de bloqueo auriculoventricular, por lo que se implantó un marcapasos cardíaco. Una angiografía carotídea convencional mostró una estenosis severa (80%) en la porción proximal de la ACI izquierda y una oclusión completa de la ACI derecha.

Nuestro paciente padecía una enfermedad arteriosclerótica grave; sufrió un accidente isquémico transitorio y un mes después un ictus isquémico relacionado con la oclusión de la ACI derecha. En nuestro conocimiento, la presencia de una respuesta cardioinhibidora marcada tras la palpación del seno carotídeo ipsilateral a la ACI ocluida no se ha comunicado previamente, y sugiere una posible relación causal. Es probable que la alteración de la conducción cardíaca objetivada por el registro Holter pudiera facilitar la respuesta cardioinhibidora a los reflejos del seno carotídeo [3]. Algunos pacientes con síncope relacionados con síndrome del seno carotídeo pueden tener una hipersensibilidad asimétrica de ambos senos carotídeos, pero no se les realizó estudio angiográfico [4].

El caso de este paciente sugiere que la hipersensibilidad del seno carotídeo puede interpretarse en algunas circunstancias como un signo clínico indirecto de oclusión de la ACI, si bien debemos siempre tener en cuenta que el masaje del seno carotídeo es una maniobra peligrosa que puede causar complicaciones cardiovasculares alarmantes.

E. García-Albea, F. Cabrera-Valdivia, F.J. Jiménez-Jiménez, J. Tejeiro, A. Vaquero, L. Manzano^a, M. Álvarez de Mon^a

Recibido: 18.03.99. Aceptado tras revisión externa sin modificaciones: 02.05.99.

Servicio de Neurología. ^aServicio de Medicina Interna. Hospital Príncipe de Asturias. Universidad de Alcalá. Alcalá de Henares, Madrid.

Correspondencia: Dr. Félix Javier Jiménez Jiménez. Corregidor José de Pasamonte, 24, 3.º D. Fax: 91328 0704. E-mail: fjimenezj@meditex.es

BIBLIOGRAFÍA

1. Mohr JP, Gautier JC, Pessin MS. Internal carotid artery disease. In Barnett HJM, Mohr JP, Stein BM, Yatsu FM, eds. Stroke: pathophysiology, diagnosis, and management. 3 ed. New York: Churchill Livingstone; 1998. p. 355-400.
2. Ackerman RH, Candia MR. Assessment of the vascular substrate of ischemic brain disease. In Fisher M, Bogousslavsky J, eds. Current review of cerebrovascular disease. Philadelphia: Current Medicine; 1993.
3. McIntosh SJ, Lawson J, Kenny RA. Clinical characteristics of vasodepressor, cardioinhibitory, and mixed carotid sinus in the elderly. Am J Med 1993; 95: 203-8.
4. Kenny RA, Traynor G. Carotid sinus syndrome. Clinical characteristics in elderly patients. Age

9.

Escoliosis “seudo” idiopática en siringomielia.

M.B. Royo-Salvador.

Eur Spine J. 1999;8(5):421. Letter to the Editor.

Resumen

Emery y cols. en la experiencia de 25 casos afectos de siringomielia y Arnold Chiari, consideran a la escoliosis, que frecuentemente se asocia, secundaria a la lesión neurológica que las acompaña, por lo que no es idiopática.

Según las publicaciones de Roth, la escoliosis que acompaña a la malformación de Chiari es debida a una causa común, la tracción medular.

El autor amplía ese concepto e incluye a la siringomielia, constituyendo las tres enfermedades una entidad común consecuencia a una tracción medular transmitida por un filum terminale como en el “síndrome del filum terminale tenso” como confirman los buenos resultados tras la sección quirúrgica del filum terminale en pacientes afectos de Chiari I, siringomielia y escoliosis idiopáticas.

9.

"Pseudo" idiopathic scoliosis in syringomyelia.

M.B. Royo-Salvador.

Eur Spine J. 1999;8(5):421. Letter to the Editor.

Summary

Emery et al., with the experience of 25 cases of syringomyelia and Arnold Chiari, consider the frequently associated scoliosis to be secondary to the accompanying neurologic injury, and thus not to be idiopathic.

According to Roth's publications, scoliosis accompanying Chiari malformation is due to a shared cause, the cord traction.

The author widens this concept and includes syringomyelia, and so the three diseases constitute the same entity, which is a consequence of a cord traction that is being transmitted by a filum terminale like in the "tight filum terminale syndrome" as has been confirmed by the good results in patients suffering from Chiari I, idiopathic syringomyelia and idiopathic scoliosis following the sectioning of the filum terminale.

M. B. Royo Salvador

“Pseudo” idiopathic scoliosis in syringomyelia

In the Emery, Redondo und Rey review [1], titled “Syringomyelia and Arnold Chiari in scoliosis initially classified as idiopathic: experience with 25 patients”, I believe the headline is ambiguous. According to the authors, “idiopathic scoliosis” fails to be idiopathic once syringomyelia or Arnold Chiari malformation has been detected. This view is not shared by most of the authors and is inconsistent with the views expressed in the accompanying discussion in the same article, namely: “the etiology of scoliosis associated with syringomyelia is still unknown”. The term “pseudoidiopathic” is also confusing, referring to idiopathic scoliosis associated with neurological disorders.

In this case, I would refer to the interesting contribution made by Roth, who explains idiopathic scoliosis related to Chiari malformation as an attempt of the spinal column to minimize a sagittal traction, which in turn forces the cerebellar tonsils down. All of this is a consequence of a growing imbalance between the neuroaxis and neurorachis [2–4].

I agree with the authors that two types of scoliosis may be present in syringomyelia. The “paralytic” type occurs as a result of neurological impairment in severe syringomyelia. The second type is “idiopathic” scoliosis,

which, like Roth [3], I believe is caused by the same mechanism as the syringomyelia associated with Chiari malformation: a medullar traction. The latter type always precedes syringomyelia [5–7].

According to my point of view, the “idiopathic” scoliosis and the scoliosis that is associated with syringomyelia/Chiari malformation are the same entity, since both represent the spinal column’s attempt to ease a traction transmitted by a tight filum terminale syndrome. Chiari malformation would be a result of the traction exerted on the lower part of the cerebellum. Likewise, syringomyelia is due to centropinal ischemia caused by the traction forces on the cervical spinal cord with a centripetal distribution of medullar vessels [8–10].

The main difference between the types of scoliosis is the lack of association with other neurological disorders that characterizes idiopathic scoliosis. As a result of its minimization, which is due to a variety of possible circumstances (i.e. range of medullar traction; presence of a little occipital hole, which makes the cerebellar tonsils passage difficult; or by the range of medullar elasticity related to age, which is adapted without ischemia to the traction) [8, 11], idiopathic scoliosis is not associated with other neurological disorders.

The fact that encouraging results have been obtained with mechanical liberation of the neuroaxis by performing a filum terminale resection [10] supports the hypothesis that the etiology of Chiari I/syringomyelia/scoliosis is medullar traction.

References

1. Emery E, Redondo A, Rey A (1997) Syringomyelia and Arnold Chiari in scoliosis initially classified as idiopathic: experience with 25 patients. *Eur Spine J* 6: 158–162
2. Roth M (1975) Spinal cord and scoliosis. The cause and the effect. *Acta Chir Orthop Traumatol Ceck* 42: 507–517
3. Roth M (1969) Idiopathic scoliosis – a special type of osteo-neural growth disproportion. *Z Orthop Ihre Grenzgeb* 107: 37–46
4. Roth M (1986) Cranio cervical growth collision: another explanation of the Arnold-Chiari malformation and of basilar impression. *Neuroradiology* 28: 187–194
5. Samuelsson L, Lindell D (1995) Scoliosis as the first sign of a cystic spinal cord lesion. *Eur Spine J* 4: 284–290
6. Mau H, Nebinger G (1987) Scoliosis as a concomitant disease of syringomyelia (in German). *J NZ Orthop* 125: 567–575
7. Raininko R (1986) Syringomyelia in scoliotic patients. *Ann Clin Res* 18: 93–99
8. Royo Salvador MB (1996) Syringomyelia, scoliosis and idiopathic Arnold-Chiari malformation: a common etiology (in Spanish). *Rev Neurol* 24: 937–959
9. Royo-Salvador MB (1996) Impresión basilar, platibasia, retroceso odontoideo, kinking del tronco cerebral, etiología común con la siringomielia, escoliosis y malformación de Arnold-Chiari idiopáticas. *Rev Neurol* 24: 1241–1250
10. Royo-Salvador MB (1997) New surgical treatment of idiopathic syringomyelia, scoliosis, Arnold-Chiari malformation, kinking of the brainstem, odontoid retrocession, basilar impression and platybasia (in Spanish). *Rev Neurol* 25: 523–530
11. Royo-Salvador MB (1992) A contribution to the etiology of syringomyelia (in Spanish). Thesis, Universidad Autónoma de Barcelona

M. B. Royo Salvador
Corachán Hospital,
Pza. Manuel Corachán 4,
despacho 117–119,
E-08017 Barcelona, Spain
e-mail: 10389mrs@comb.es,
Tel./Fax: +93.280.08.36

10.

En relación a la craneotomía de la fosa posterior y la resección de las amígdalas para el tratamiento de la malformación de Chiari con Syringomyelia.

M.B. Royo-Salvador

Acta Neurochir (Wien). 1999;141(9):1020-1. Letter to the Editor.

Resumen

Considerando la tracción medular en los casos publicados por Guyotat y cols., como en el síndrome del filum terminale, responsable del síndrome de Arnold Chiari I y la Siringomielia idiopática, en contra de la teoría hidrodinámica, no existe indicación quirúrgica etiológica de la craneotomía suboccipital en 75 pacientes, de la derivación del III ventrículo en 16 pacientes, la derivación siringo-subaracnoidea en 9 pacientes y mucho menos la innovación de los autores: la resección quirúrgica de las amígdalas cerebelosas en 8 pacientes.

10.

Referring to the posterior fossa craniectomy and tonsillar resection in order to treat Chiari I malformation with syringomyelia.

M.B. Royo-Salvador

Acta Neurochir (Wien). 1999;141(9):1020-1. Letter to the Editor.

Summary

Taking into account the cord traction in the cases published by Guyotat et al., as in the filum terminale syndrome, as the cause of the Arnold Chiari I syndrome and idiopathic syringomyelia, contrary to the hydrodynamics theory, there is no etiological surgical indication for sub-occipital craniectomy in 75 patients, for the derivation of the third ventricle in 16 patients, the syringo-subarachnoidal shunt in 9 patients and much less the authors' innovation: the surgical resection of the cerebellar tonsils in 8 patients.

basic pathology to neuropsychological sequelae of treatment makes the book a valuable addition to the library of those who not only remain focussed on their own share of management of human

intracranial germ cell tumors but want to broaden their perspective of this very complex disease.

Prof. Manfred Westphal, Hamburg, Germany

Letter to the Editor

Transient Mutism After Brain Stem Infarction (ref. *Acta Neurochirurgia* 1999, 141: 209-213)

Sir:

I enjoyed reading the article by Miyakita *et al.* [5] regarding transient mutism after brain stem infarction. In our review of the literature, we did not include cases in which mutism had been experienced after brain stem surgery [2], since ReKate *et al.* [7] hypothesised that the lack of long tract findings or cranial nerve dysfunction favoured a purely cerebellar origin. However, I subsequently had a case of cerebellar mutism following the excision of an exophytic brain stem glioma [3]. In the literature, we were able to find only 4 patients with a brain stem lesion in whom mutism had developed [1, 4, 6]. As far as I know, the first case of cerebellar mutism after brain stem infarction was reported by D'Avanzo *et al.* [1] in 1993. He was a 48-year-old man with two ischaemic areas in the brain stem on magnetic resonance images. His mutism lasted for 16 weeks. However, ischaemic cerebrovascular disease of childhood particularly involving the brain stem is very uncommon. Miyakita *et al.* [5] presented a well-documented case of cerebellar mutism caused by brain stem ischaemia.

1. D'Avanzo R, Scuto A, Natale M, Scotto P, Cioffi FA (1994) Transient cerebellar mutism in lesions of the mesencephalic-cerebellar region. *Acta Neurol (Napoli)* 15: 289-296

Referring to the Posterior Fossa Craniectomy and Tonsillar Resection in Order to Treat Chiari I Malformation with Syringomyelia

Dear Sir,

In the Guyotat, Bret, Jouhanneau, Ricci and Lapras review which was issued in your journal [1], it is reported the treatment of posterior fossa craniectomy was performed on 75 patients suffering from Chiari I malformation/syringomyelia. Furthermore, the following was added: in order to restore a "normal" cerebrospinal fluid (CSF) circulation at the craniorrhachidian joint and prevent the relapses when preserving cervical subarachnoid spaces, a third ventricle shunting in 16 patients, a syringosubarachnoid shunting in 9 patients and as innovation, a cerebellar tonsillar resection in 8 patients were performed.

Although several authors have commented on cerebellar tonsils relating to Chiari I malformation/syringomyelia [2], none of the above mentioned procedures addresses the fact that the narrowness in CSF circulation generated by cerebellar tonsils is the cause of Chiari I/syringomyelia complex. According to my point of view, these narrowings are a consequence of an abnormal shifting of the lower part of the cerebellum by (neuraxis) traction due to the presence of a filum terminale syndrome [3].

2. Ersahin Y, Mutluer S, Çağlı S, Duman Y (1996) Cerebellar mutism: report of seven cases and review of the literature. *Neurosurgery* 28: 60-66
3. Ersahin Y, Mutluer S, Saydam S, Barçın E (1997) Cerebellar mutism: report of two unusual cases and review of the literature. *Clin Neurol Neurosurg* 99: 130-134
4. Frim DM, Ogilvy CS (1995) Mutism and cerebellar dysarthria after brain stem surgery: case report. *Neurosurgery* 36: 854-857
5. Miyakita Y, Taguchi Y, Sakakibara Y, Matsuzawa M, Kitagawa H (1999) Transient mutism resolving into cerebellar speech after brain stem infarction following a traumatic injury of the vertebral artery in a child. *Acta Neurochir (Wien)* 141: 209-213
6. Özek M, Pamir N, Alptekin B (1993) Mutism after total removal of an exophytic pontine glioma. *Turk Neurosurg* 3: 37-39
7. ReKate HL, Grubb RL, Aram DM, Hahn JF, Ratcheson RA (1985) Muteness of cerebellar origin. *Arch Neurol* 42: 697-698

Yusuf Ersahin

Correspondence: Yusuf Erşahin, M.D., P. K. 30, Karşıyaka, Izmir 35602, Turkey. Phone: 90 (232) 368 8988, Fax: 90 (232) 483 5374, e-mail: ersahin@med.ege.edu.tr

My opinion is that the advantage of the posterior fossa craniectomy is twofold. First, it improves the narrowing in the cerebrospinal fluid spaces. Second, it liberates the obstacles to the caudal traction of the neuraxis which together with the paradoxical fact that the cerebellar lowering into the vertebral canal when the posterior fossa is surgically enlarged [5], favours a traction mechanism for yielding an abnormal stress at the neuroaxis [3].

So, I think cerebellar tonsillar resection is not required since patients need liberation of the axial stress on the neuraxis by performing a filum terminale resection [6]. In cases where an adequate result has not been obtained due to significant prolapse of the cerebellar tonsils, posterior fossa craniectomy and CI laminectomy would then be the most appropriate approach.

Keywords: Malformation Chiari; syringomyelia; scoliosis; etiology; treatment.

References:

1. Guyotat J, Bret Ph, Jouhanneau E, Ricci A-C, Lapras C (1998) Syringomyelia associated with type I Chiari malformation. A 21-year study on 75 cases treated by foramen magnum decompression with a special emphasis on value of tonsils resection. A proposal of 8 cas. *Acta Neurochir (Wien)* 140: 745-754

2. Aboulker J (1979) La syringomyélie et les liquides intrarachidiens. Masson, Paris
3. Royo Salvador MB (Aug 1996) Siringomielia, escoliosis y malformación de Arnold-Chiari idiopáticas: etiología común. *Rev Neurol* 24: 937-959
4. Sherk HH *et al* (1984) The pathogenesis of progressive cavitation of the spinal cord. *Dev Med Child Neurol*, pp 514-519
5. Duddy JM, Williams B (1991) Hindbrain migration after decompression for hindbrain hernia: a quantitative assessment using MRI. *Br J Neurosurg* 5: 141-152
6. Royo-Salvador MB (1997) Nuevo tratamiento quirúrgico para la siringomielia, la escoliosis, la malformación de Arnold-Chiari, el kinking del tronco cerebral, el retroceso odontoideo, la impresión basilar y la platibasia idiopáticas. *Rev Neurol* 25: 523-530.

Comment

We have read with much interest the comment about our paper "Syringomyelia associated with type I Chiari Malformation. A 21 Years Retrospective Study on 75 Cases treated by Foramen Magnum Decompression with a Special Emphasis on the Value of Tonsils Resection".

The author of the comment argues about the hydrodynamic theory and its variations, debated but usually accepted, and proposes another theory with the filum terminale playing the leading role. According to this theory an overstretched filum terminale would be responsible for excessive traction on the neural axis, thus causing descent of cerebellar tonsils and medullary ischaemia which is the origin of the associated syringomyelia.

The association of Chiari I malformation and syringomyelia with an overstretched filum terminale, an anatomical variation of tethered

cord, may not be uncommon within complicated dysraphisms. This association however is far from being a constant, as demonstrated by the whole spine MRI studies which are commonly used for the radiographic evaluation of a Chiari malformation with syringomyelia.

The author's suggestion, based on his theory of the stretched filum terminale, is to cut this structure. In his paper (in *Rev Neurol* 1997; 25: 523-530), he reports the results of a series of 4 patients treated by this technique. In our opinion this series is too small to draw conclusions.

We are interested in the tethered cord syndrome in adults [1]; it is uncommon that section of the filum terminale leads to the ascent of the conus medullaris. Therefore, it is even less likely that it determines an ascent of the cerebellar tonsils, all the more so because the role of the dentate ligaments in keeping the spinal cord in place increases in a caudal-cranial sense.

In our opinion, the section of filum terminalis does not seem to be the procedure of choice to propose first in the treatment of Chiari I malformation with syringomyelia.

J. Guyotat

Reference

1. Guyotat J, Bret Ph, Joanneau E, Ricci AC, Lapras (1998) Syndrome de moelle attachée de l'adulte. Une série de 25 patients. *Neurochirurgie* 44: 75-82

Correspondence: Dr. Miguel B. Royo Salvador, Clínica Corachán, Pza. Manuel Corachán 4, despacho 117-119, 08017 Barcelona, España. Teléfono-Fax: 93.280.08.36, e-mail: 10389mrs@comb.es.

11.

A propósito de la tonsilectomía en el tratamiento de la malformación de Chiari I con Syringomyelie.

M.B. Royo-Salvador

Neurochirurgie. 1999 Nov;45(4):338-9. Letter to the Editor.

Resumen

Guyotat y cols. publican la exéresis de las amígdalas cerebelosas en la malformación de Chiari I y lairingomielia, basándose en Raftopoulos y cols. que insisten en la importancia de añadir a la craneotomía clásica la resección quirúrgica de las amígdalas cerebelosas para restablecer la circulación del LCR.

Al contrario consideramos que la ablación de las amígdalas cerebelosas no es necesaria y lo que está indicado es la sección del filum terminale y después, en el caso de un gran descenso de las amígdalas, podría estar indicada la craneotomía de fosa posterior y la laminectomía de C1.

11.

À propos de la tonsillectomie dans le traitement de la malformation de Chiari I avec Syringomyélie.

M.B. Royo-Salvador

Neurochirurgie. 1999 Nov;45(4):338-9. Letter to the Editor.

Summary

Guyotat et al. publish the resection of the cerebellar tonsils in Chiari I malformation and syringomyelia, based on Raftopoulos et al. who insist on the importance to furthermore surgically resect the cerebellar tonsils to restore circulation of CS. to the classical craniectomy.

We on the other hand believe that the ablation of the cerebellar tonsils is not necessary and what is indicated instead is the sectioning of the filum terminale and afterwards, in the case of a large descent in the tonsils, a craniectomy of the posterior fossa and laminectomy of C1 may be indicated.

A PROPOS DE LA TONSILLECTOMIE DANS LE TRAITEMENT DE LA MALFORMATION DE CHIARI I AVEC SYRINGOMYÉLIE

M B. ROYO SALVADOR

Clínica Corachán, Plaza Manuel Corachán 4, despacho 117-119 F.-0S017 Barcelona, España.

Dans la révision que Guyotat, Bref, Mottolese, Jouhanneau, Abdulrahman et Lapras ont mené quant au traitement du complexe malformation de Chiari I avec syringomyélie — travail que vous avez publié dans votre revue [1] —, la nouveauté que ces auteurs apportent en la matière est chez 8 patients l'ablation des amygdales cérébelleuses s'ajoutant à la craniéotomie classique de la fosse postérieure. La théorie de cette technique est fondée sur une nouvelle mise-à-jour de la proposition de Raftopoulos [2], en insistant sur l'importance de la tonsillectomie pour le rétablissement de la circulation « normale » du LCR au niveau de la jonction crânio-rachidienne, ainsi que sur la nécessité de respecter les espaces sous-arachnoïdiens afin de prévenir les récurrences.

S'il est vrai que s'agissant de la malformation de Chiari I avec syringomyélie [3] plusieurs auteurs évoquent les amygdales cérébelleuses, dans aucun de leurs travaux il n'est dit que les rétrécissements dans la circulation du LCR générés par les amygdales cérébelleuses sont la cause du complexe malformation de Chiari I avec syringomyélie. D'après nous, au contraire, ces rétrécissements sont la conséquence d'un déplacement anormal de la partie inférieure du cervelet entraîné par la traction exercée par l'axe neural lorsqu'il est en présence d'un syndrome de *filum terminale* tendu [4]. La syringomyélie serait donc le résultat d'une ischémie de la moelle épinière centrale qui se termine dans la cavité syringomyélique [5], due à la compression que la traction fait subir la moelle cervicale et en raison de la disposition centripète des vaisseaux artériels médullaires [4].

Toutes ces raisons me portent à croire que l'ablation des amygdales cérébelleuses n'est pas nécessaire. En effet, ce qu'il faut libérer chez le patient est la tension axiale de l'axe neural sous forme de coupe du *filum terminale* [6] ; puis, si cette intervention devait s'avérer insuffisante à cause d'un trop grand affaissement des amygdales

cérébelleuses, les interventions à pratiquer alors seraient la craniéotomie de la fosse postérieure et la laminectomie de C1.

RÉFÉRENCES

- [1] GUYOTAT J, BRET Ph, MOTTOLESE C, JOUHANNEAU E, ABDULRAHMAN M, LAPRAS C. Malformation de Chiari I avec syringomyélie traitée par décompression de la jonction crânio-rachidienne et tonsillectomie. A propos de 8 cas. *Neurochirurgie* 1997 ; 43 : 135-141.
- [2] RAFTOPOULOS C, SANCHEZ A, MATOS C, BALÉRIAUX D, BANK W O, BROTCHE J. Hydrosyringomyelia-Chiari I complex. Prospective evaluation of a modified foramen magnum decompression procedure : preliminary results. *Surg Neurol* 1993 ; 39 : 163-169.
- [3] ABOULKER J. La syringomyélie et les liquides intrarachidiens. Paris : Masson, 1979.
- [4] ROYO-SALVADOR MB. Siringomielia, escoliosis y malformación de Arnold-Chiari idiopáticas : etiología común. *Rev Neurol* 1996 ; 24 : 937-959.
- [5] SHECK HH *et al.* The pathogenesis of progressive cavitation of the spinal cord. *Dev Med Child Neurol* 1994 ; 26 : 514-519.
- [6] ROYO-SALVADOR MB. Nuevo tratamiento quirúrgico para la siringomielia, la escoliosis, la malformación de Arnold-Chiari, el kinking del tronco cerebral, el retroceso odontoideo, la impresión basilar y la platibasia idiopáticas. *Rev Neurol* 1997 ; 25 : 523-530.

RÉPONSE À LA LETTRE DE M.B. ROYO-SALVADOR

Nous avons lu avec intérêt les commentaires sur notre article « Malformation de chiari I avec syringomyélie traitée par décompression de la jonction crânio-rachidienne et tonsillectomie — A propos de 8 cas ».

L'auteur remet en cause la théorie hydrodynamique habituellement admise, pour en proposer une autre qui attribue un rôle essentiel au *filum terminale*. Ce dernier serait anormalement tendu et exercerait une traction excessive sur l'axe neural ; cet étirement serait alors responsable d'une descente des tonsilles

cérébelleuses et d'une ischémie médullaire à l'origine de la syringomyélie. L'association d'une malformation de Chiari avec syringomyélie à un *filum terminale* tendu, variante anatomique d'une moelle attachée, si elle n'est pas exceptionnelle — notamment dans le cadre des dysraphies complexes —, est cependant loin d'être systématique ; l'IRM, qui est de plus en plus souvent pan-médullaire dans le bilan des malformations de Chiari avec syringomyélie, nous le démontre. Se fondant sur cette théorie du *filum terminale* tendu, l'auteur propose de sectionner cette structure (*in : Rev Neurol* 1997 ; 25 : 523-530) ; 4 patients ont été traités par cette technique. Cette série nous semble insuffisante pour en tirer des conclusions. Par ailleurs, nous nous sommes intéressés au syndrome de moelle attachée chez l'adulte [1] ; il est exceptionnel que la

section du *filum terminale* entraîne une ascension du cône médullaire. Un mouvement ascendant des tonilles paraît encore plus improbable d'autant que le rôle de maintien des ligaments dentelés est croissant dans le sens caudo-rostral. La section du *filum terminale* ne nous paraît donc pas être le traitement à proposer en première intention dans la malformation de Chiari avec syringomyélie.

Jacques GUYOTAT, Philippe BRET,
Claude MOTTOLESE (Lyon).

[1] GUYOTAT J, BRET PH, JOUANNEAU E, RICCI A C, LAPRAS C. Syndrome de moelle attachée de l'adulte. Une série de 25 patients. *Neurochirurgie* 1998 ; 44 (n 2) : 75-82.

12.

Paraganglioma de la cauda equina

A.C. Ugarte Elola, A Hernández i Vidal, R. Viladot I
Pericé, M. Royo i Salvador y A. Pou i Serradell

Neurologia.Feb;8(2):73-7.1993. Nota clínica.

Resumen

Se estudia el caso de una mujer de 36 años afectada de un paraganglioma de la cauda equina, raro en esta localización, y se hace hincapié en sus peculiaridades de presentación, factores agravantes de la clínica y hallazgos neuroradiológicos. Se efectúa una revisión de 66 paragangliomas de la cauda equina publicados hasta la actualidad. Se trata de un tumor del adulto, con ligero predominio masculino, cuya presentación clínica no difiere de la de otras lesiones ocupantes de espacio de la cola de caballo, y cuyo síntoma inicial más frecuente es el dolor lumbar bajo con o sin irradiación ciática. La resección total del tumor supone la curación definitiva del paciente.

12.

Paraganglioma of the cauda equina

A.C. Ugarte Elola, A Hernández i Vidal, R. Viladot I
Pericé, M. Royo i Salvador y A. Pou i Serradell

Neurologia.Feb;8(2):73-7.1993. Nota clínica.

Summary

The case of a 36-year-old woman with a paraganglioma of the cauda equina was studied. This localization is rare and special emphasis is made concerning the peculiarities of presentation, aggravating factors of the clinical manifestations and neuroradiologic findings. A review of the 66 paragangliomas of the cauda equina published to date is carried out. This entity deals with a tumour in the adult, with slight male predominance and a clinical presentation not differing from that of other lesions occupying the space of the cauda equina. The most frequent initial symptom is low back pain with or without sciatic irradiation. Total resection of the tumour may cure the patient.

Paraganglioma de la cauda equina

A.C. Ugarte Eloia, A. Hernández i Vidal, R. Viladot i Pericé*, M. Royo i Salvador** y A. Pou i Serradeli***

Sección de Neurología. Hospital General de Manresa. Manresa. Barcelona.

* Servicio de Traumatología. Hospital de Sant Rafael. Barcelona.

** Servicio de Neurocirugía y de *** Neurología. Hospital del Mar. Barcelona.

Resumen

Se estudia el caso de una mujer de 36 años afectada de un paraganglioma de la cauda equina, raro en esta localización, y se hace hincapié en sus peculiaridades de presentación, factores agravantes de la clínica y hallazgos neurorradiológicos. Se efectúa una revisión de los 66 paragangliomas de la cauda equina publicados hasta la actualidad. Se trata de un tumor del adulto, con ligero predominio masculino, cuya presentación clínica no difiere de la de otras lesiones ocupantes de espacio de la cola de caballo, y cuyo síntoma inicial más frecuente es el dolor lumbar bajo con o sin irradiación ciática. La resección total del tumor supone la curación definitiva del paciente.

Palabras clave:

Paraganglioma. Cauda equina. *Filum terminale*. Tumor espinal. Resonancia magnética.

Paraganglioma of the cauda equina

The case of a 36 year old woman with a paraganglioma of the cauda equina was studied. This localization is rare and special emphasis is made concerning the peculiarities of presentation, aggravating factors of the clinical manifestations and neuroradiologic findings. A review of the 66 paragangliomas of the cauda equina published to date is carried out. This entity deals with a tumor in the adult, with slight male predominance and a clinical presentation not differing from that of other lesions occupying the space of the cauda equina. The most frequent initial symptom is low back pain with or without sciatic irradiation. Total resection of the tumor may cure the patient.

Key words:

Paraganglioma. Cauda equina. *Filum terminale*. Spinal tumor. Magnetic resonance.

Los paragangliomas son tumores poco frecuentes procedentes de paraganglios o cuerpos quimioceptores extrarrenales derivados del neuroectodermo, que muestran un patrón histológico que recuerda la estructura de un paraganglio normal (cuerpo carotideo, glomus yugular, etc.)¹. Estos tumores se desarrollan en diversas localizaciones anatómicas, que en orden de frecuencia decreciente son: región de cabeza y cuello, mediastino y espacio retroperitoneal. Mucho más raramente se encuentran en otros lugares¹.

Aunque no existan paraganglios a este nivel se han publicado 70 casos de paragangliomas en el interior de la cavidad craneorraquídea: 66 en el *filum terminale*-cauda equina²⁻³⁰, 3 en la cavidad craneal (*crista petrosa*³¹ región pineal³² y silla turca³³) y uno espinal a nivel D₈ con diseminación metastásica vía LCR a cauda equina³⁴.

En este trabajo se describe un nuevo caso de paraganglioma de la cauda equina, llevando a cabo una exhaustiva revisión de la literatura.

OBSERVACIÓN CLÍNICA

Mujer de 36 años de edad, que ingresó para estudio y tratamiento de una lumbalgia de esfuerzo de larga evolución, sin irradiación a extremidades inferiores. Diez años antes del ingreso, tras el parto de un hijo, sufrió una monoparesia crural derecha regresiva en el curso de unos meses.

A su ingreso, el examen físico general y el neurológico fueron normales. La analítica de rutina de sangre y orina, así como un estudio radiológico simple de columna lumbosacra también se encontraron dentro de la normalidad. Una tomografía computarizada (TC) lumbar sin contraste, con estudio desde L₂ a S₁, reveló una posible hernia discal L₅-S₁.

Dada la ausencia de signos de afectación neurológica, se inició tratamiento con antiinflamatorios no esteroideos y tracciones lumbares. Siete días más tarde se produjo un deterioro progresivo de la fuerza muscular en extremidades inferiores acompañada de parestesias en la cara anterolateral de ambos muslos e incremento del dolor lum-

Correspondencia y solicitud de separatas: Dr. A.C. Ugarte Eloia. Sección de Neurología. Hospital General de Manresa. C/ La Culla, s/n. 08240 Manresa. Barcelona.

Recibido el 11-7-91.

Aceptado para su publicación el 1-10-91.



Fig. 1. Resonancia magnética lumbar que pone de manifiesto un proceso expansivo intrarraquídeo a nivel L₂-L₃, con obliteración del canal, desplazamiento posterior del cono y del *filum terminale*, y con señal hiperintensa del líquido cefalorraquídeo en secuencia T2 por debajo de la masa tumoral.

bar. No hubo trastornos esfinterianos. El examen puso de manifiesto una paraparesia flácida, de predominio distal y derecho, arreflexia osteotendinosa patelar y aquilea y Laségue positivo bilateral. No había hipoestesia y las respuestas plantares eran indiferentes.

Una punción lumbar dio salida a un líquido cefalorraquídeo (LCR) intensamente xantocrómico, acelular, con 2.200 mg/dl de proteínas. Tras esta exploración, la paciente desarrolló un intenso dolor lumbar, añadiéndose pocas horas después retención urinaria e hipoestesia suspendida de L₂ a S₂ bilateral. La maniobra de Laségue era bilateralmente positiva a 15°. A las 48 horas se realizó una resonancia magnética (RM), que reveló un proceso expansivo intrarraquídeo e intradural a nivel L₂-L₃, con un diámetro craneocaudal de 2,9 cm y bordes regulares, que obliteraba completamente el canal y desplazaba posteriormente el cono medular y el *filum terminale*. También cabe destacar la señal hiperintensa relativa del líquido cefalorraquídeo en secuencia T2 por debajo de la masa tumoral (fig. 1).

Se practicó una laminectomía L₂-L₃. Al abrir el saco dural afloró una tumoración sólida carnosa, bien delimita-

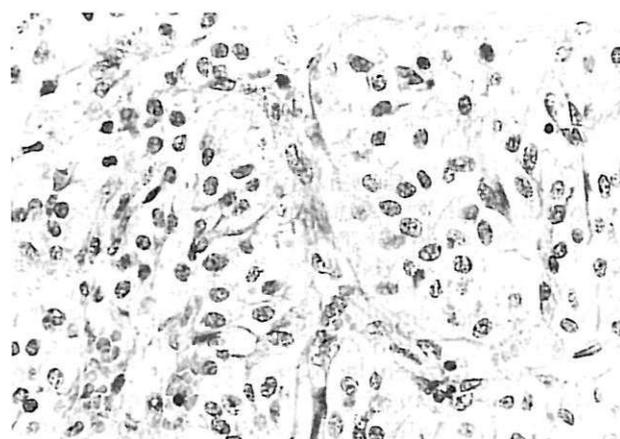
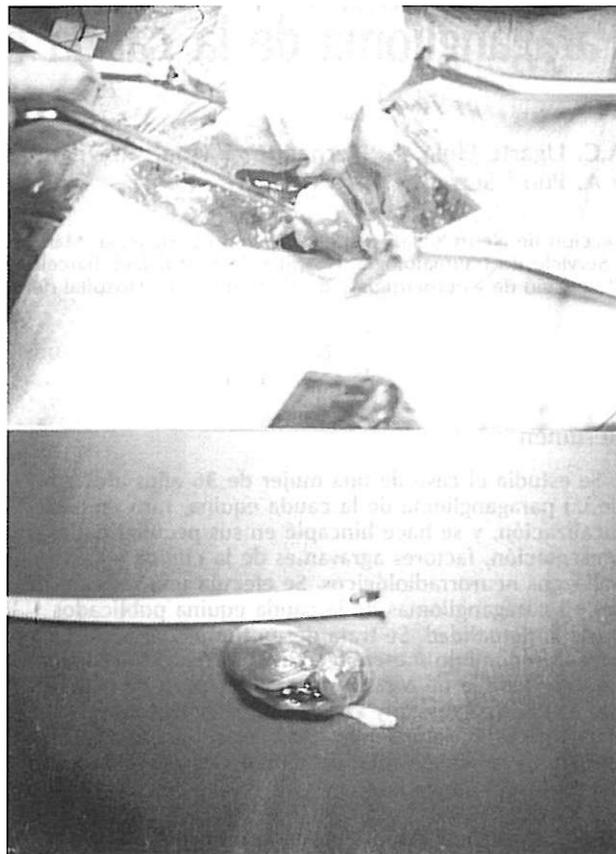


Fig. 2. a) Laminectomía L₂-L₃ que muestra un tumor oval, encapsulado, de 26 mm de diámetro mayor, con raíz nerviosa adherida; b) estructura microscópica del tumor, de característica endocrinoide uniforme, con nidos de células regulares, separados por delicada trama vascular (*Zellballen*) (hematoxilina-eosina, x200).

da, adherida al *filum terminale*, que englobaba una raíz nerviosa, y que pudo ser extirpada en su totalidad (fig. 2a). En el postoperatorio inmediato desaparecieron las algias y hubo una recuperación completa de la paraparesia. Seis meses más tarde una RM fue normal. Tres años después permanecía asintomática.

Hallazgos patológicos

Macroscópicamente el tumor aparecía como una masa oval irregular, de 26 mm de diámetro mayor, de superficie externa lisa y de consistencia elástica al corte. Al corte tenía una coloración rosada oscura que alternaba con áreas blanco-rosadas. Periféricamente se observó la presencia de dos estructuras cordonales, una a cada lado, correspondiente a una raíz nerviosa espinal. Se incluyó en parafina y los cortes se tiñeron con la técnica de hematoxilina-eosina y de Fontana.

Microscópicamente (fig. 2b) el tumor tenía una cápsula fibrosa fina, una estructura endocrinoide uniforme, con nidos de células poligonales y regulares, provistas de núcleos redondeados, separados por una delicada trama vascular con un patrón pseudoalveolar (*Zellballen*). El citoplasma de las células tumorales era pálido, eosinofílico y finamente granuloso. No se observaron atipias ni mitosis. La técnica de Fontana para gránulos argentafines y melánicos fue negativa. Estos hallazgos son compatibles con paraganglioma de cauda equina. No fue posible realizar un estudio inmunohistoquímico ni ultraestructural.

DISCUSIÓN

Los paragangliomas son tumores muy poco frecuentes en la región del *filum terminale* (FT). Revisando la literatura disponible hemos encontrado 66 casos de paraganglioma del FT (tabla 1). El primer caso publicado de paraganglioma intrarraquídeo data de 1970, descrito como ependimoma secretor por Miller y Torack².

La presentación clínica de este tumor no difiere de la de otras lesiones ocupantes de espacio de la cola de caballo. El cuadro clínico se expresa en un 87 % de casos por dolor lumbar bajo, con irradiación ciática en un 75 % de pacientes. Se halla una paresia motora de intensidad variable en un 47 % de casos y déficit sensitivos en un 33 %. Pueden aparecer trastornos esfinterianos en al menos un 20 % de casos en algún momento de la evolución del cuadro clínico, aunque es excepcional como síntoma inicial. La duración de los síntomas es variable, aunque suelen transcurrir muchos meses hasta llegar al diagnóstico²⁴. Es un tumor del adulto, con una media de edad de presentación de 48,4 años (límites: 13-73) y con un ligero predominio masculino (relación: 1,3/1).

En nuestro caso, la paciente presentaba un dolor lumbar bajo sin irradiación ni déficit neurológicos. Destaca el hecho de la «eclosión tumoral» tras varios días de tracción lumbar. La punción lumbar completó la descompensación tumoral provocando trastornos esfinterianos. De esta forma quedó configurado el cuadro clínico plurirradicular habitual de los tumores de esta región. Creemos que la tracción lumbar por un mecanismo de elongación del FT primero, y la punción lumbar por un mecanismo de «enclavamiento tumoral» después, fueron factores desencadenantes fundamentales para la manifestación clínica del tumor y su diagnóstico.

Un dato característico de los paragangliomas espinales es la marcada elevación de la concentración de proteínas del LCR³⁰. Es conocido que cuanto más bloqueo del espacio subaracnoideo y cuanto más baja sea la localización de la lesión, mayor es la proteinorraquia³⁵. Sin embargo, en el caso de los paragangliomas, ésta por lo general, es muy superior a la hallada en cualquier otro bloqueo subaracnoideo³⁶. Este dato puede ser de interés para sospechar un paraganglioma. Nuestro caso no difiere, en este punto, de los descritos en la literatura.

Hasta la fecha, el diagnóstico radiológico se ha basado en la mielografía y la TC con contraste intratecal²⁻³⁰. La negatividad de la TC en nuestro caso es probablemente explicable por la no utilización de contraste en la exploración. En la literatura revisada no hemos encontrado ningún caso de paraganglioma de cauda equina explorado mediante RM. La imagen tumoral en sí no difiere de la de otros tumores de la misma localización³⁷. La señal hiperintensa en secuencia T2 del LCR por debajo de la masa tumoral, resultado del gran aumento de proteínas a este nivel, podría ser útil para hacer el diagnóstico de sospecha de paraganglioma, aunque serán necesarios más estudios para valorar la significación de este hallazgo.

El patrón histológico de los paragangliomas de la cauda equina es similar a los de otras localizaciones más habituales¹⁵. En algunos casos, sin embargo, se ha encontrado también un componente neuronal asociado¹⁰.

Los datos histológicos²⁹ que permiten establecer el diagnóstico con microscopía óptica son la disposición en nidos de las células tumorales (*Zellballen*), la diferenciación gangliocítica en un 35-40 % de casos y una reacción argirófila positiva. Con inmunohistoquímica, es característica la inmunotinción de las células principales con marcadores neuroendocrinos (enolasa neuroespecífica, cromogranina, etc.) y la negatividad de la proteína ácida fibrilar glial en las células tumorales. A nivel de microscopía electrónica, los hallazgos característicos son la presencia de gránulos de neurosecreción y de acúmulos de filamentos intermedios.

La resección total del tumor supone la curación definitiva del paciente. Se han comprobado recidivas en un 8 % aproximadamente de paragangliomas de esta región tras un seguimiento de un año. Todos estos pacientes eran portadores de tumores que sólo habían podido ser resecados parcialmente o tan sólo biopsiados. La radioterapia adyuvante debe ser reservada para lesiones no encapsuladas o que han sido extirpadas subtotalmente²⁴.

El indicador pronóstico más útil de los paragangliomas de cauda equina, así como de los de otras localizaciones, son, más que los rasgos histológicos, la existencia de una cápsula y la extensión de la resección quirúrgica²⁴. En nuestro caso, la extirpación total de la masa tumoral ha supuesto la curación de la paciente, que permanece asintomática a los 3 años de la intervención quirúrgica, con normalidad en las dos resonancias magnéticas lumbares de control que se han realizado.

TABLA 1. Paranglioma

Autor	Sexo	Edad	Clínica	Duración síntoma	Tratamiento	Seguimiento	Estado
Miller 1970 ²	M	56	DL-ESF-P-S	60	CIR-RT	3	Igual
Lerman 1972 ³	V	29	DL-LC	13	CIR	17	Asintomático
Horoupiian 1974 ⁴	M	59	DL-LC-ESF	24	CIR	12	Asintomático
Val Alphen 1976 ⁵	V	44	DL-LC	6	CIR	2	Asintomático
Gullotta 1976 ⁶	V	51	DL-LC-ESF-P-S	?	CIR	(?)	(?)
Russell 1977 ⁷	M	56	P	10 días	CIR	60	Asintomático
	M	61	DL	Años	CIR	108	Asintomático
Lagace 1978 ⁸	V	55	DL-P	36	CIR SUBT	26	Asintomático
Llena 1979 ⁹	V	41	DL-LC-ESF-P-S	84	CIR	1	Asintomático
Llena 1902 ¹⁰	V	42	DL-S	48	CIR	12	Asintomático
Schmitt 1982 ¹¹	V	33	DL-LC-P	Años	CIR	0	Mejoría
Binkley 1982 ¹²	V	66	DL-LC-ESF-P-S	36	CIR-RT	8	Igual
Tsao 1983 ¹³	V	60	DL-LC-P	6	CIR	42	Asintomático
	V	20	DL-LC	3	CIR	12	Asintomático
Boker 1903 ¹⁴	V	50	DL-LC-ESF-P-S	84	CIR SUBT	REC 12 a.	Igual
	V	70	DL-LC-P-S	60	CIR	40	Asintomático
	M	56	DL-LC	36	CIR	48	Asintomático
	V	23	LC	2	CIR	3	Mejoría
Cabello 1983 ¹⁵	M	64	DL-LC	4	CIR	(?)	(?)
	V	29	DL-LC	2	CIR	(?)	(?)
Taxy 1983 ¹⁶	V	52	DL-LC-P	60	CIR SUBT-RT	REC 9 a.	(?)
Soffer 1983 ¹⁷	V	13	DL-LC	2	CIR	(?)	Asintomático
Lipper 1984 ¹⁸	M	56	DL-LC	72	CIR	7	Mejoría
Shuangshoti 1984 ¹⁹	M	19	DL-LC-ESF-P-S	60	CIR	22	Mejoría
Reyes 1984 ²⁰	M	33	LC-P	24	CIR	12	Asintomático
Steinberg 1984 ²¹	V	41	DL-P-S	36	CIR-RT	12	Asintomático
Ilgren 1964 ²²	M	58	DL-LC-S	18	CIR	1	Asintomático
Ironsíde 1985 ²³	M	50	DL-LC-P-S	19	CIR	4	Asintomático
	V	42	DL-LC	?	CIR	(?)	(?)
Sonneland 1985 ²⁴	V	32	DL-LC	7	CIR	214	Asintomático
	V	38	DL-LC-ESF	5	BIOP-RT	REC. 12 m	Paraplejía
	M	47	DL-LC	120	CIR SUBT-RT	214	Asintomático
	V	30	DL-LC	1	CIR	6	Parap. AVM
	M	71	DL-LC-P-S	84	CIR	36	Asintomático
	V	61	DL-LC	14	CIR	276	Asintomático
	V	56	ESF-P-S	12	CIR-SUBT	30	Paraplejía
	M	52	DL-LC-P	3	CIR-RT	36	Asintomático
	V	49	DL-LC-ESF-P	72	CIR-RT	240	Mejoría
	M	53	DL-LC	24	CIR-RT	240	Asintomático
	M	48	DL-LC-S	36	CIR	108	Asintomático
	V	36	DL	?	CIR	40	Asintomático
	V	39	DL	180	CIR	324	Asintomático
	V	48	DL-LC-P-S	18	CIR	12	Asintomático
	M	40	DL-LC	24	CIR	48	Asintomático
	M	67	DL-LC	12	CIR	60	Asintomático
	M	50	s	180	CIR	84	Asintomático
	V	59	DL-LC	24	CIR	14	Asintomático
	M	58	DL-LC	7	CIR	12	Asintomático
	V	57	DL-LC-P-S	04	CIR-SUBT	(?)	(?)
	M	66	DL-LC	?	CIR	156	Asintomático
	M	62	DL-LC-P	?	CIR	(?)	(?)
	M	39	DL-LC-P	120	CIR-RT	96	Asintomático
	M	30	DL-LC-S	54	CIR	6	Mejoría
	M	69	P	12	CIR	4	Asintomático
	V	52	DL-LC-ESF	120	CIR	5	Asintomático
	V	62	DL-LC	2	CIR	2	Asintomático
	V	52	DL-P-S	36	CIR SUBT-RT	1	Mejoría
González mó ²⁵	V	72	ESF-P	?	CIR	0	Muerte
Kamalian 1987 ²⁶	V	35	DL-LC-S	24	CIR	0	Asintomático
Anderson 1987 ²⁷	M	63	DL-LC-ESF-P-S	240	CIR	20	Mejoría
Hirose 1988 ²⁸	M	30	DL-P-S	?	CIR	(?)	(?)
	V	40	DL-P-S	24	CIR	(?)	(?)
Chillón 1989 ²⁹	V	40	DL-P	240	CIR	(?)	Asintomático
Fuentes 1990 ³⁰	V	44	DL-LC	12	CIR	48	Asintomático
	V	73	LC-ESF-P	4	CIR	36	Mejoría
	M	58	DL-LC	12	CIR	5	Asintomático
Ugarte 1991	M	36	DL-P	120	CIR	6	Asintomático

DL: dolor lumbar. LC: irradiación ciática. ESF: trastornos esfinterianos. P: déficit motor. S: déficit sensitivo. CIR: exéresis total. CIR-SUBT: exéresis parcial. RT: radioterapia. REC: recidiva. AVM: malformación arteriovenosa medular. ?: desconocido.

BIBLIOGRAFIA

1. Glenner GG, Grinnley PM. Tumors of the extra-adrenal paraganglion system (including chemoreceptors). En: Firminger HI, ed. Atlas of Tumor Pathology, (2.^a serie), Fascicle 9. Washington, DC. Armed Forces Institute of Pathology, 1974; 13-52.
2. Miller CA, Torack RM. Secretory ependymoma of the *filum terminale*. Acta Neuropathol (Berl) 1970; 15: 2-10-250.
3. Lerman RI, Kaplan ES, Daman L. Ganglioneuroma-paraganglioma of the intradural *filum terminale*. Case report. J Neurosurg 1972; 36: 652-658.
4. Horoupian DS, Kerson LA, Saiontz H, Valsamis M. Paraganglioma of cauda equina. Clinicopathologic and ultrastructural studies of an unusual case. Cancer 1974; 33: 1337-1348.
5. Van Alphen HAM, Bellot SM, Stam FC. Paraganglioma of Cauda equina. Clin Neurol Neurosurg 1977; 79: 316-322.
6. Gullotta F, Helpap B. Tissue culture, electron microscopic and enzyme histochemical investigation of extra-adrenal paraganglioma. Pathol Europ 1976; 11: 257-264.
7. Russell DS, Rubinstein L. Pathology of tumors of the nervous system. (4.^a ed). Edimburgo, Edward Arnold, 1977; 269-270.
8. Lagacé R, Delage C, Gagné F. Paraganglioma of the *filum terminale*. Can J Neurol Sci 1978; 5: 257-260.
9. Llena JF, Hirano A, Rubin RC. Paraganglioma in the cauda equina region. Acta Neuropathol (Berl) 1979; 46: 235-237.
10. Llena JF, Wisoff HS, Hirano A. Gangliocytic paraganglioma in cauda equina region, with biochemical and neuropathological studies. Case report. J Neurosurg 1982; 56: 280-282.
11. Schmitt HP, Wurster K, Bauer M, Parsch K. Mixed chemodectomanglioneuroma of the conus medularis region. Acta Neuropathol (Berl) 1982; 57: 275-281.
12. Binkley W, Vakili ST, Worth R. Paraganglioma of the cauda equina. Case report. J Neurosurg 1982; 56: 275-279.
13. Tsao MS, Bilbao J, Richardson P, Finlayson M. Cauda equina paraganglioma. Can J Neurol Sci 1983; 10: 266-269.
14. Boker DK, Wassmann H, Solymosi L. Paragangliomas of the spinal canal. Surg Neurol 1983; 19: 461-468.
15. Cabello A, Ricoy JR. Paraganglioma of the cauda equina. Cancer 1983; 52: 751-754.
16. Taxy JB. Paraganglioma of the cauda equina. Report of a rare tumor. Cancer 1983; 51: 1.904-1.906.
17. Soffer D, Pittaluga S, Caine Y, Feinsod M. Paraganglioma of cauda equina. A report of a case and review of the literature. Cancer 1983; 51: 1.907-1.910.
18. Lipper S, Decker RE. Paraganglioma of the cauda equina. A histologic, immunohistochemical, and ultrastructural study and review of the literature. Surg Neurol 1984; 22: 415-420.
19. Shuangshoti S, Suwanwela N, Suwanwela C. Combined paraganglioma and glioma of conus medularis and cauda equina. J Surg Oncol 1984; 25: 162-167.
20. Reyes MG, Torres H. Intrathecal paraganglioma of the cauda equina. Neurosurgery 1984; 15: 578-582.
21. Steinberg GK, Rowan LM, Withe JE, Kristt DA. An unusual neoplasm of the cauda equina with gangliomatous and ependymomatous elements. Surg Neurol 1984; 22: 164-166.
22. Ilgren EB, Teddv P]. Chemodectoma of the cauda equina: case report. Clin Neuropathol 1984; 3: 148-152.
23. Ironside JW, Royds JA, Taylor CB, Timperley WR. Paraganglioma of the cauda equina: A histological, ultrastructural and immunocytochemical study of two cases with a review of the literature. J Pathol 1985; 145: 195-201.
24. Sonneland PRL, Scheithauer BW, LeChago J, Crawford BG, Onofrio BM. Paraganglioma of the cauda equina region. Clinicopathologic study of 31 cases with special reference to immunocytology and ultrastructure. Cancer 1985; 58: 1.720-1.735.
25. González-Cámpora R, López Garrido J, Castellanos Mateos F, Rodríguez Fernández A, Hevia Vázquez A. Paraganglioma de cauda equina. Rev Neurol (Barcelona) 1986; 14: 217-224.
26. Kamalian N, Abbassioun K, Amirjamshidi A, Shams-Shahrabadi M. J Neurol 1987; 235: 56-59.
27. Anderson JR, Gullan RW. Paraganglioma of the cauda equina: A case report. J Neurol Neurosurg Psychiatry 1987; 50:100-103.
28. Hirose T, Sano T, Mori K et al. Paraganglioma of the cauda equina: An ultrastructural and immunohistochemical study of two cases. Ultrastruct Pathol 1988; 12: 235-243.
29. Chillón D, Fraga J, González Estrecha A, Burgos E, García de Sola R. Paraganglioma de la cauda equina con diferenciación gangliocítica. Arch Neurobiol 1989; 52: 193-197.
30. Fuentes JM, Benezech J, Marty M, Monthieu JY. Les paragangliomes intrarachidiens. A propos de 3 cas avec revue de la littérature. Neurochirurgie 1990; 36: 108-114.
31. Kruse F. Petrous ridge chemodectoma (non-chromaffin paraganglioma) simulating meningioma. J Neurosurg 1960; 17:1.108-1.111.
32. Smith WT, Hugues B, Ermocilla R. Chemodectoma of the pineal region, with observations on the pineal body and chemoreceptor tissue. J Pathol Bacteriol 1966; 92: 62-76.
33. Bilbao JM, Horvath E, Kovaks K, Singer W, Hudson AR. Intrasellar paraganglioma associated with hypopituitarism. Arch Pathol Lab Med 1978; 102: 95-98.
34. Constantini S, Soffer D, Siegel T, Shalit MN. Paraganglioma of the thoracic spinal cord with cerebrospinal fluid metastasis. Spine 1989; 14: 643-645.
35. Wasserstrom WR, Schwartz MK, Fleisher M, Posner JB. Cerebrospinal fluid biochemical markers in central nervous system tumors: A review. Ann Clin Lab Sci 1981; 11: 239-251.
36. Nittner K. Spinal meningiomas, neurinomas and neurofibromas: Hourglass tumors. En: Vinken PJ, Bruyn GW, eds. handbook of Clinical Neurology (Vol. 20). North Holland, Amsterdam, 1976; 177-322.
37. Norman D, Mills CM, Brant-Zawadzki M et al. Magnetic resonance imaging of the spinal cord and canal. Potentials and limitations. Am J Roentgenol 1983; 141: 1.147-1.152.

13.

Hernia discal lumbar en el ámbito laboral. Resultado de un análisis retrospectivo de una serie de 189 pacientes consecutivos.

M.B. Royo-Salvador, C. Sabaté, A. Monteiro, A. Gil, R. Ruiz, J. Querolt, R. Morgenstern

Rev Neurol 1998; 27 (158): 574-576

Resumen.

Introducción. Gracias a los recientes adelantos en el diagnóstico y tratamiento de la patología discal lumbar, los resultados funcionales que se obtienen han mejorado, aunque aún existen determinados factores que influyen en el mismo, siendo especialmente problemático el resultado que se obtiene en el ámbito laboral. Objetivo. Con el propósito de dar respuesta a la problemática de la recidiva del síndrome ciatálgico en pacientes intervenidos de hernia discal lumbar, se expone un estudio realizado en un grupo consecutivo de pacientes intervenidos de hernia discal lumbar en el ámbito laboral, con el contexto reivindicativo que conlleva. Pacientes y métodos. Se describen los resultados obtenidos en una serie de 189 pacientes intervenidos por patología discal lumbar. En 105 casos se realizó cirugía abierta convencional y en los 84 casos restantes, una nucleotomía percutánea. En el 17,39% se practicaron intervenciones a más de un nivel, totalizando 265 discos intervenidos. Resultados. Se catalogaron como buenos cuando el paciente se reincorporó a su trabajo habitual, resultando que el 72% de los pacientes sujetos a cirugía abierta y el 68% de los sujetos sometidos a nucleotomía percutánea tuvieron un buen resultado. La tasa de reintervenciones fue del 8,57% para la cirugía abierta y del 32,14% para la nucleotomía percutánea ($p < 0,05$). Conclusiones. El principal motivo de reintervención fue la recurrencia de la protrusión discal. Se obtuvo un buen resultado en el 80% de las reintervenciones, que siempre se realizaron mediante cirugía abierta. Una valoración global de los casos, incluyendo cirugía primaria y reintervenciones, da una tasa de buenos resultados que alcanza el 83,59% en la presente serie.

13.

Hernia of the lumbar discs in persons at work. Results of a retrospective analysis of a series of 189 consecutive patients.

M.B. Royo-Salvador, C. Sabaté, A. Monteiro, A. Gil, R. Ruiz, J. Querolt, R. Morgenstern

Rev Neurol 1998; 27 (158): 574-576

Summary.

Introduction. Owing to recent advances in the diagnosis and treatment of lumbar disc pathology, the functional results obtained have improved, although there are still certain factors which affect this. The results in the work place are particularly problematic.

Objective. With the aim of finding an answer to the problem of relapse of the sciatica syndrome in patients operated on for hernia of the lumbar discs, we describe a study carried out in a consecutive group of patients who had had operations for hernias of lumbar discs whilst at work, within the context of revindication involved in this situation.

Patients and methods. We describe the results obtained in a series of 189 patients who had been operated on for lumbar disc pathology. Conventional open surgery was performed in 105 cases. Percutaneous nucleotomy was done in the remainder. In 17.39%, operations were done at more than one level, making a total of 265 discs operated on.

Results. These were considered good when the patient returned to his former work. Good results were obtained in 72% of the patients treated by open surgery and 68% of those treated by percutaneous nucleotomy. The re-operation rate was 8.57% for open surgery and 32.14% for percutaneous nucleotomy ($p < 0.05$).

Conclusions. The main reason for re-operation was a recurrence of disc protrusion. Good results were obtained in 80% of those reoperated. All reoperations were done using open surgery techniques. Overall assessment of the cases, including initial and re-operations, gave good results, reaching 83.59% in the current series.

Hernia discal lumbar en el ámbito laboral. Resultado de un análisis retrospectivo de una serie de 189 pacientes consecutivos

M.B. Royo-Salvador, C. Sabaté, A. Monteiro, A. Gil, R. Ruiz, J. Querolt, R. Morgenstern

HERNIA OF THE LUMBAR DISCS IN PERSONS AT WORK. RESULTS OF A RETROSPECTIVE ANALYSIS OF A SERIES OF 189 CONSECUTIVE PATIENTS

Summary. Introduction. Owing to recent advances in the diagnosis and treatment of lumbar disc pathology, the functional results obtained have improved, although there are still certain factors which affect this. The results in the work place are particularly problematic. Objective. With the aim of finding an answer to the problem of relapse of the sciatica syndrome in patients operated on for hernia of the lumbar discs, we describe a study carried out in a consecutive group of patients who had had operations for hernias of lumbar discs whilst at work, within the context of revindication involved in this situation. Patients and methods. We describe the results obtained in a series of 189 patients who had been operated on for lumbar disc pathology. Conventional open surgery was performed in 105 cases. Percutaneous nucleotomy was done in the remainder. In 17.39%, operations were done at more than one level, making a total of 265 discs operated on. Results. These were considered good when the patient returned to his former work. Good results were obtained in 72% of the patients treated by open surgery and 68% of those treated by percutaneous nucleotomy. The re-operation rate was 8.57% for open surgery and 32.14% for percutaneous nucleotomy ($p < 0.05$). Conclusions. The main reason for re-operation was a recurrence of disc protrusion. Good results were obtained in 80% of those reoperated. All reoperations were done using open surgery techniques. Overall assessment of the cases, including initial and re-operations, gave good results, reaching 83.59% in the current series [REV NEUROL 1998; 27: 574-6].

Key words. Complications. Discectomy. Hernia of lumbar discs. Percutaneous nucleotomy. Re-operation. Results. Return to work. Sciatica. Surgery. Treatment.

INTRODUCCIÓN

Gracias a los recientes adelantos en el diagnóstico [1-4] y tratamiento [5-15] de la patología discal lumbar, los resultados funcionales que se obtienen han mejorado [16-21], aunque aún existen determinados factores que influyen en el mismo [22-24], siendo especialmente problemático el resultado obtenido en el ámbito laboral [25]. Existen diversos factores que pueden contribuir al fallo de la cirugía del disco intervertebral, como por ej. la persistencia de fragmentos discales, la inestabilidad vertebral, el error diagnóstico y la recidiva de la protrusión discal, entre otros [26-33]. La indicación de la reintervención se fundamenta en la presencia de signos clínicos y de neuroimagen [26,30].

Con el propósito de dar respuesta a la problemática de la recidiva del síndrome ciatálgico en pacientes intervenidos de hernia discal lumbar en el ámbito laboral, se expone un estudio llevado a cabo en un grupo consecutivo de estos pacientes –con el contex-

to reivindicativo que ello conlleva [25]–, en el que un tribunal médico diferente al que efectúa la intervención realiza la valoración, consiguiendo de esta forma una mayor objetividad. Asimismo, se compara el resultado obtenido con las diferentes técnicas utilizadas.

PACIENTES Y MÉTODOS

Sobre 213 pacientes consecutivos afectados de patología discal, tratados por el mismo equipo desde enero de 1993 a mayo de 1995 y procedentes del ámbito laboral, se valoran los 189 casos correspondientes a patología lumbar.

La indicación para la intervención quirúrgica se basó en la presencia de una radiculalgia, con o sin déficit neurológico asociado, que no mejoraba con tratamiento conservador, y con una neuroimagen compatible con el diagnóstico de patología discal, según los criterios de Beatty [26]. La nucleotomía percutánea se realizó en aquellos casos que cumplían los criterios de aplicación de la técnica, siendo los principales la presencia de una hernia discal no emigrada y la ausencia de estenosis del receso lateral [5,10,11,13,14].

En los casos en que no se pudo realizar una nucleotomía percutánea se optó por practicar una cirugía abierta convencional clásica. Un equipo ajeno al que llevó a cabo el tratamiento realizó la valoración del resultado.

El resultado se valoró en cuanto a la decisión del tribunal médico de catalogar al paciente curado, con la reintegración al puesto de trabajo habitual o no, siendo en este caso indemnizado según la incapacidad parcial o total que le hubiera podido quedar y considerando ésta una medida válida

Recibido: 17.11.97. Recibido en versión revisada: 03.04.98. Aceptado: 19.05.98.

Clínica de la Columna Vertebral de Barcelona. Clínica Delfos. Barcelona, España.

Correspondencia: Dr. M.B. Royo Salvador. Clínica de la Columna Vertebral de Barcelona. Clínica Delfos. Avda. Hospital Militar, 151-153. E-08023 Barcelona. E-mail: 10389mrs@comb.es

© 1998, REVISTA DE NEUROLOGÍA

Tabla I. Distribución de 265 discos intervenidos a nivel lumbar según la técnica quirúrgica, cirugía abierta, nucleotomía percutánea y nivel.

Lumbares	Cirugía abierta	Nucleotomía percutánea
L2-3	2	0
L3-4	12	6
L4-5	59	46
L5-S1	99	39
S1-S2	0	2
Total= 265 discos	172	93

para tal fin [16,19,20]. Asimismo, se valora la incidencia de recidivas asociadas a cada una de las técnicas quirúrgicas utilizadas. En caso de recidiva de la hernia, se procedió a realizar cirugía abierta en todos los casos.

El análisis estadístico se realizó mediante la comparación de proporciones (ji al cuadrado) utilizando el paquete estadístico SigmaStat, versión 1.0.

RESULTADOS

Se recogen 189 pacientes consecutivos que fueron intervenidos de hernia discal lumbar. Se trata de 174 varones y 15 mujeres, con una edad media de 37 ± 13 años. La clínica de todos los pacientes se caracterizaba por la presencia de una lumbociática típica, con irradiación del dolor en el dermatoma correspondiente. En todos los casos había una exploración neurorradiológica (TAC, RM) compatible con la clínica.

En 105 casos se realizó cirugía abierta y en 84, nucleotomía percutánea. Se efectuaron 36 reintervenciones. El 82,61% de las intervenciones se realizaron a un nivel, mientras que en el 17,39% restante se llevaron a cabo intervenciones a más de un nivel, totalizando 265 discos intervenidos. En la tabla I se recoge la distribución de los discos intervenidos en función del nivel y de la técnica utilizada.

En cuanto al resultado obtenido, tras un seguimiento de 15 ± 3 meses ($r= 3-26$ meses), se consiguió la reinserción en el mismo puesto de trabajo en el 72% de los casos intervenidos con cirugía abierta y en el 68% de los pacientes intervenidos con nucleotomía percutánea, no siendo estas diferencias estadísticamente significativas.

En cuanto a la incidencia de reintervenciones, se tuvo que volver a intervenir al 8,57% (9/105) de los pacientes operados con cirugía abierta y al 32,14% (27/84) de los casos tratados mediante

nucleotomía percutánea ($p < 0,05$). El motivo de la recidiva del cuadro álgico, de acuerdo con los hallazgos quirúrgicos de la reintervención, fue: la persistencia de restos discales en 22 casos, la aparición de una compresión ósea en 9 casos, la compresión varicosa en 2 casos y la presencia de un compromiso discal a otro nivel en 3 casos. Todas las reintervenciones se realizaron mediante cirugía abierta, obteniéndose un buen resultado en el 80% de los casos intervenidos de nuevo.

En la presente serie, si se consideran conjuntamente los resultados de la intervención primaria y de la reintervención, se consiguen unos resultados favorables, es decir, se logra el regreso del paciente a su puesto laboral en el 83,59% de los casos.

DISCUSIÓN

En general, los resultados que se obtienen en la presente serie coinciden con los de las mejores series publicadas. Así, la incidencia de recidivas para la cirugía abierta varía entre el 6,7 y 10,6% [6-8,15,16,19,26,29,30], siendo del 8,57% en la presente serie; mientras que la incidencia de recidivas asociadas a la nucleotomía percutánea gira en torno al 15-45% [5,10,11,13,14], siendo del 32,14% en la presente serie.

En la presente serie, en el 80% de los casos reintervenidos los resultados son buenos, coincidiendo plenamente con las cifras publicadas en la literatura, donde se consigue un buen resultado en el 66-80% de los casos [16,18,20,21,26,29,30,32]. Asimismo, coincidimos con Patel et al [21] en que la principal causa de recidiva del cuadro radiculálgico es la protrusión recurrente del disco intervertebral, que es responsable del 80% de las recidivas. En la presente serie, el 61,11% de las recidivas se debieron a este motivo.

Se debe tener en cuenta que en el ámbito laboral la valoración del resultado final puede verse influida por la posible indemnización que el sujeto puede percibir al obtener la incapacidad laboral, lo que obliga a una valoración meticulosa del paciente [23,25]. En general, se acepta como buen resultado aquel que permite al paciente reincorporarse a su puesto de trabajo habitual [6,8,16,18, 20,24,25]. Los resultados globales que se obtienen en la presente serie, con una reinserción laboral del 83,59% de los pacientes, coinciden con los de las series publicadas no exclusivas de ámbito laboral, en las que se logra una valoración favorable en el 55-90% de los casos [5,6,10,13,15,17-19,21,26-28].

La comparación de los buenos resultados globales, el 83,59% de los pacientes de la presente serie con otras series similares, es decir, pacientes intervenidos con patología discal de ámbito laboral, muestra diferencias significativas, 35-40% [33-36].

BIBLIOGRAFÍA

- Annertz M, Jonsson B, Stromqvist B, Holtas S. Serial MRI in the early postoperative period after lumbar discectomy. *Neuroradiology* 1995; 37: 177-82.
- Boden SD, Davis DO, Dina TS, et al. Abnormal magnetic-resonance scans of the lumbar spine in asymptomatic subjects. A prospective investigation. *J Bone Joint Surg* 1990; 72: 403-8.
- Jackson RP, Cain JE Jr, Jacobs RR, et al. The neuroradiologic diagnosis of lumbar herniated nucleus pulposus. II. A comparison of computed tomography (CT), myelography, CT-myelography and magnetic resonance imaging. *Spine* 1989; 14: 1362-7.
- Kotilainen E, Alanen A, Erikintalo M, et al. Magnetic resonance image changes and clinical outcome after microdiscectomy or nucleotomy for ruptured disc. *Surg Neurol* 1994; 41: 432-40.
- Davis GW, Onik G, Helms C. Automated percutaneous discectomy. *Spine* 1991; 16: 359-63.
- Ebeling U, Reichenberg W, Reulen HJ. Results of microsurgical lumbar discectomy. Review on 485 patients. *Acta Neurochir* 1986; 81: 45-52.
- Faulhauer K, Manicke C. Fragment excision versus conventional disc removal in the microsurgical treatment of herniated lumbar disc. *Acta Neurochir* 1995; 133: 107-11.
- Henriksen L, Schmidt K, Eskesen V, Jantzen E. A controlled study of microsurgical versus standard lumbar discectomy. *Br J Neurosurg* 1996; 10: 289-93.
- Javid MJ. Postchemonucleolysis discectomy versus repeat discectomy: a prospective 1- to 13-year comparison. *J Neurosurg* 1996; 85: 231-8.
- Kahanovitz N, Viola K, Goldstein T, Dawson E. A multicenter analysis of percutaneous discectomy. *Spine* 1990; 15: 713-5.
- Kotilainen E, Valtonen S. Percutaneous nucleotomy in the treatment

- of lumbar disc herniation. Results after a mean follow-up of 2 years. *Acta Neurochir* 1994; 124: 47-52.
12. Lutze M, Stendel R, Vesper J, Brock M. Periradicular therapy in lumbar radicular syndromes. Methodology and results. *Acta Neurochir* 1997; 139: 719-24.
 13. Onik G, Mooney V, Maroon JC, et al. Automated percutaneous discectomy: a prospective multi-institutional study. *Neurosurgery* 1990; 26: 228-32.
 14. Revel M, Payan C, Vallee C, et al. Automated percutaneous lumbar discectomy versus chemonucleolysis in the treatment of sciatica. A randomized multicenter trial. *Spine* 1993; 18: 1-7.
 15. Williams RW. Microlumbar discectomy: a conservative surgical approach to the virgin herniated lumbar disc. *Spine* 1978; 3: 175-82.
 16. Davis RA. A long-term outcome study of 170 surgically treated patients with compressive cervical radiculopathy. *Surg Neurol* 1996; 46: 523-30.
 17. Fox MW, Onofrio BM, Hanssen AD. Clinical outcomes and radiology instability following decompressive lumbar laminectomy for degenerative spinal stenosis: a comparison of patients undergoing concomitant arthrodesis versus decompression alone. *J Neurosurg* 1996; 85: 793-802.
 18. Haglund MM, Moore AJ, Marsh H, Uttley D. Outcome after repeat lumbar microdiscectomy. *Br J Neurosurg* 1995; 9: 487-95.
 19. Moore AJ, Chilton JD, Uttley D. Long-term results of microlumbar discectomy. *Br J Neurosurg* 1994; 8: 319-26.
 20. Pappas CTE, Harrington T, Volker KH. Outcome analysis in 654 surgically treated lumbar disc herniations. *Neurosurgery* 1992; 30: 862-6.
 21. Patel N, Pople IK, Cummins BH. Revisional lumbar microdiscectomy: an analysis of operative findings and clinical outcome. *Br J Neurosurg* 1995; 9: 733-7.
 22. Graver V, Ljunggren AE, Magnaes B, et al. Is the outcome of traditional lumbar disc related to the size of the exposure? *Acta Neurochir* 1996; 138: 824-8.
 23. Lehto MUK, Honkanen P. Factors influencing the outcome of operative treatment for lumbar spinal stenosis. *Acta Neurochir* 1995; 137: 25-8.
 24. Nygaard OP, Romner B, Trumpy JH. Duration of symptoms as a predictor of outcome after lumbar disc surgery. *Acta Neurochir* 1994; 128: 53-6.
 25. Wiesel SW, Feffer HL, Rothman RH. Industrial low-back pain. A prospective evaluation of a standardized diagnostic and treatment protocol. *Spine* 1984; 9: 199-203.
 26. Beatty RA. Surgery for patients with central protruded lumbar discs who have failed conservative therapy. *Br J Neurosurg* 1996; 10: 373-7.
 27. Kotilainen E, Valtonen S. Clinical instability of the lumbar spine after microdiscectomy. *Acta Neurochir* 1993; 125: 120-6.
 28. Lagarrigue J, Chaynes P. Comparative study of lumbar discectomy with or without microscope. A prospective analyse of 80 cases. *Neurochirurgie* 1994; 40: 116-20.
 29. Martin G. Recurrent disc prolapse as a cause of recurrent pain after laminectomy for lumbar disc lesions. *N Z Med J* 1980; 91: 206-8.
 30. Mattmann E. Reoperations in surgically treated lumbar disc hernias. *Schweiz Med Wochenschr* 1969; 99: 43-7.
 31. Saal JA, Dillingham MF, Gamburd RS, Fanton GS. The pseudoradicular syndrome. Lower peripheral nerve entrapment masquerading as lumbar radiculopathy. *Spine* 1988; 13: 926-30.
 32. Schramm J, Oppel F, Umbach W, Wüllenweber R. Complications after lumbar operation on intervertebral disks. Results of a statistical survey. *Nervenarzt* 1978; 49: 26-33.
 33. Vangethem JWM, Vandekelft E, Biltjes IGGM, et al. MRI after successful lumbar discectomy. *Neuroradiology* 1996; 38 (Suppl 1): S90-6.
 34. Karas BE, Conrad KM. Back injury prevention interventions in the workplace: an integrative review. *AAOHN J* 1996; 44:4: 189-96.
 35. Nachemson A, Zdeblick TA, O'Brien JP. Lumbar disc disease with discogenic pain. What surgical treatment is most effective? *Spine* 1996; 21:55: 1835-8.
 36. Nachemson A. Lumbalgias crónicas. III Jornadas de Cirugía ortopédica y traumatología del raquis lumbar. Comunicación personal. Febrero 1994. Barcelona.

HERNIA DISCAL LUMBAR EN EL ÁMBITO LABORAL. RESULTADO DE UN ANÁLISIS RETROSPECTIVO DE UNA SERIE DE 189 PACIENTES CONSECUTIVOS

Resumen. Introducción. Gracias a los recientes adelantos en el diagnóstico y tratamiento de la patología discal lumbar, los resultados funcionales que se obtienen han mejorado, aunque aún existen determinados factores que influyen en el mismo, siendo especialmente problemático el resultado que se obtiene en el ámbito laboral. Objetivo. Con el propósito de dar respuesta a la problemática de la recidiva del síndrome ciático en pacientes intervenidos de hernia discal lumbar, se expone un estudio realizado en un grupo consecutivo de pacientes intervenidos de hernia discal lumbar en el ámbito laboral, con el contexto reivindicativo que conlleva. Pacientes y métodos. Se describen los resultados obtenidos en una serie de 189 pacientes intervenidos por patología discal lumbar. En 105 casos se realizó cirugía abierta convencional y en los 84 casos restantes, una nucleotomía percutánea. En el 17,39% se practicaron intervenciones a más de un nivel, totalizando 265 discos intervenidos. Resultados. Se catalogaron como buenos cuando el paciente se reincorporó a su trabajo habitual, resultando que el 72% de los pacientes sujetos a cirugía abierta y el 68% de los sujetos sometidos a nucleotomía percutánea tuvieron un buen resultado. La tasa de reintervenciones fue del 8,57% para la cirugía abierta y del 32,14% para la nucleotomía percutánea ($p < 0,05$). Conclusiones. El principal motivo de reintervención fue la recurrencia de la protrusión discal. Se obtuvo un buen resultado en el 80% de las reintervenciones, que siempre se realizaron mediante cirugía abierta. Una valoración global de los casos, incluyendo cirugía primaria y reintervenciones, da una tasa de buenos resultados que alcanza el 83,59% en la presente serie [*REV NEUROL* 1998; 27: 574-6].

Palabras clave. Ciática. Cirugía. Complicaciones. Discectomía. Hernia discal lumbar. Nucleotomía percutánea. Reinserción laboral. Reintervención. Resultado. Tratamiento.

HÉRNIA DISCAL LOMBAR NO ÂMBITO LABORAL. RESULTADO DUMA ANÁLISE RETROSPECTIVA DUMA SÉRIE DE 189 DOENTES CONSECUTIVOS

Resumo. Introdução. Devido aos recentes progressos no diagnóstico e tratamento da patologia discal lumbar, os resultados funcionais que se obtêm têm melhorado. No entanto, existem determinados factores que influenciam os mesmos, sendo especialmente problemático o resultado que se obtém no âmbito laboral. Objectivo. Com o objectivo de dar resposta à problemática da recidiva do síndrome ciático em doentes intervenionados a hérnia discal lumbar, expõe-se um estudo realizado num grupo consecutivo de doentes com cirurgia a hérnia discal lumbar no âmbito laboral, com o contexto reivindicativo que implica. Doentes e métodos. Descrevem-se os resultados obtidos numa série de 189 doentes intervenionados por patologia discal lumbar. Em 105 dos casos realizou-se cirurgia aberta convencional e em 84 dos restantes casos, uma nucleotomia percutânea. Em 17,39% efectuaram-se intervenções a mais de um nível, totalizando 265 discos operados. Resultados. Catalogaram-se como bons quando o doente regressou ao seu trabalho habitual, resultando que 72% dos doentes submetidos a cirurgia aberta e em 68% dos indivíduos submetidos a nucleotomia percutânea tiveram um bom resultado. A taxa de re-intervenções foi de 8,57% para a cirurgia aberta e de 32,14% para a nucleotomia percutânea ($p < 0,05$). Conclusões. O principal motivo de re-intervenção foi a recorrência da protrusão discal. Obteve-se um bom resultado em 80% das re-intervenções, que foram todas realizadas mediante cirurgia aberta. Uma avaliação global dos casos, incluindo cirurgia primária e re-intervenções, origina uma taxa de bons resultados que alcança 83,59% na presente série [*REV NEUROL* 1998; 27: 574-6].

Palavras chave. Ciática. Cirurgia. Complicações. Discectomia. Hérnia discal lumbar. Nucleotomia percutânea. Re-inserção laboral. Re-intervenção. Resultado. Tratamiento.

“Aportación a la etiología de la siringomielia” Tesis doctoral

Miguel B. Royo Salvador.

Universidad Autónoma de Barcelona, 1992

Resumen

Desde que la Siringomielia fue descrita por primera vez como un hallazgo anatómico por Estienne (1546) hasta la actualidad, transcurridos 446 años, han existido múltiples teorías para explicar el origen de la enfermedad tan claramente establecida. Pero, a pesar de las múltiples aportaciones, aún estamos en la atmósfera de lo idiopático. Unas teorías atribuyen a la Siringomielia idiopática (SMI) un origen malformativo, tumoral, isquémico, inflamatorio, infeccioso, traumático. Ninguna de ellas se ha mostrado suficientemente explícita para precisar con rotundidad el origen de la cavidad siringomiélica, cuando ésta no va acompañada por una tumoración, traumatismo, infección u otra entidad. De las teorías hidrodinámicas, cabe destacar que utilizan fuerzas de muy escasa magnitud, 20-40 gramos, para explicar grandes lesiones neurológicas. Con el objetivo de valorar la existencia de una anomalía, en la normal asincronía de crecimiento entre el neuroeje y neurorraquis (AACNN) (responsable de una lisis del parénquima centromedular de predominio cervical, por tracción de la médula espinal) se estudia el nivel del Cono Medular en los pacientes siringomiélicos. De una muestra de 292 pacientes afectados de Siringomielia, procedentes del archivo del CMRMB, se extraen 55 pacientes afectados de Siringomielia Idiopática y en los que se puede precisar el nivel del Cono Medular. Procediéndose a estudios estadísticos en los que, además de estudiar el nivel del Cono Medular, se intenta relacionar algunas patologías con la Siringomielia idiopática. Con un doble propósito: determinar, por un lado, el nivel del Cono Medular en los pacientes afectados de Siringomielia Idiopática; y, por el otro, considerar las patologías asociadas como el descenso de las Amígdalas cerebelosas, la Impresión Basilar, el Aumento del ángulo basai del cráneo, algunas anomalías de la región craneocervical, el Retroceso Odontoideo, el Kinking del tronco cerebral, algunas deformaciones del IV^o ventrículo, cierto tipo de Hidrocefalia, la Escoliosis idiopática y la Siringomielia Idiopática, como expresiones de una misma enfermedad con entidad propia. La incidencia del 63.15% con Retraso del Ascenso del Cono Medular (RACM), considerando la posición ortotópica a nivel del cuerpo de L1, nos indica la existencia de un mecanismo de Tracción que, expresado en fuerza, equivale al peso de 560 gramos de tracción axial hacia abajo y de 200 gramos en forma de fuerza lateral. Esto causa Escoliosis, por cada cuerpo y espacio intervertebral de RACM. En cuanto al segundo propósito, se obtienen suficientes aportaciones para considerar la existencia de una enfermedad consecuencia del mecanismo etiopatogénico de Tracción, responsable de la multipatología reseñada.

“Contribution to the etiology of syringomyelia” Doctoral thesis

Miguel B. Royo Salvador.

Universidad Autónoma de Barcelona, 1992

Summary

Since Syringomyelia was described for the first time as an anatomical finding by Estienne (1546) to present, having gone by 446 years, there have been multiple theories to explain the origin of this so clearly established disease. But, despite the manifold contributions, we still remain in the ambience of the idiopathic. The origin of idiopathic Syringomyelia (ISM) is attributed to malformation, tumour, ischemia, inflammation, infection or trauma by some theories. None of them have proven sufficiently explicit in order to firmly state the origin of the syringomyelic cavity when it does not come accompanied by a tumour, traumatism, infection or other entities. Regarding the hydrodynamic theories it is worth mentioning that they use forces of low magnitude, 20-40 grams, in order to explain considerable neurological lesions. With the purpose of assessing the existence of an anomaly in the normal asynchrony of growth between the neuroaxis and the vertebral column (responsible for a lysis of the centromedullar parenchyma of cervical predominance, due to spinal cord traction) the position of the Conus Medullaris is studied in syringomyelia patients. Out of a sample of 292 patients suffering from Syringomyelia, stemming from the Magnetic Resonance Medical Centre of Barcelona, 55 patients with Idiopathic Syringomyelia and in whom the Conus Medullaris position can be determined, were selected. Going on to statistical studies, in which, other than studying the position of the Conus Medullaris, it is attempted to link some pathologies to idiopathic Syringomyelia. With a dual purpose: on the one hand to determine the position of the Conus Medullaris in patients affected by Idiopathic Syringomyelia, and on the other hand, to consider associated pathologies such as the descent of the cerebellar Tonsils, Basilar Invagination, the increase of the cranial base angle, some anomalies of the craniocervical region, the retroflexed odontoid, the Kinking of the brain stem, some deformation of the 4th ventricle, a certain kind of hydrocephalus, idiopathic Scoliosis and idiopathic Syringomyelia, as expressions of one and the same independent disease. The incidence of 63.15% with Delayed Ascension of the Conus Medullaris (DACM), considering the orthotopic position to be at the level of the body of L1, indicates the existence of a Traction mechanism that, expressed in force, is equivalent to the weight of 560 grams of axial downwards traction and of 200 grams in lateral force per each vertebral body and intervertebral space of DACM, causing scoliosis. As to the second purpose, sufficient contributions are obtained to consider the existence of a disease that is a consequence of the etiopathogenic Traction mechanism, responsible for the reviewed multi-pathology.

APORTACION A LA ETIOLOGIA
DE LA
SIRINGOMIELIA

MIGUEL B. ROYO SALVADOR

Dr. J. SOLE LLENAS
HORACIO, 40
BARCELONA-22

El Doctor Juan Solé Llenas, Profesor Titular de Radiología y Medicina Física de la Universidad Autónoma de Barcelona.

Hace constar que el trabajo "Aportación a la etiología de la Siringomielia" del que es autor Miguel B. Royo Salvador, realizado bajo mi dirección, reúne todos los requisitos para ser presentado y defendido como Tesis Doctoral.

Y para que surta los efectos pertinentes firmo el presente informe en Barcelona a 20 de Diciembre de 1992.



Prof. J. Solé Llenas

Universidad Autónoma de Barcelona

*Trabajo presentado en la Universidad
Autónoma de Barcelona para la obtención
del grado de Doctor en Medicina.*

APORTACION A LA ETIOLOGIA DE LA
SIRINGOMIELIA

Miguel B. Royo Salvador

Barcelona 22 de Diciembre de 1992

Dedicatoria

A los que confían en mí.

Agradecimientos

Quiero agradecer la gran ayuda por parte de personas y entidades, que han hecho posible este trabajo:

Al Centre Mèdic de Ressonància Magnètica de Barcelona (CMRMB). Tanto a la Direcció Mèdica, que ha facilitado el acceso a sus archivos patológicos, como a todos los profesionales de esta entidad que han colaborado desinteresadamente. Al Dr. Capdevila por su atenta colaboración para la localización de la mayoría de los casos de esta tesis.

Al Servicio de Biblioteca de la Unidad Docente del Hospital del Mar, de la Universidad Autónoma de Barcelona, que ha localizado la mayoría de las publicaciones que menciona este trabajo, solicitándolos a las diferentes bibliotecas del país y extranjero.

Al Dr. Sancho, por su asesoramiento, colaboración y supervisión de los conceptos estadísticos, la aplicación de programas y de sus resultados.

Al Dr. Fiallos, de inestimable ayuda en todo momento, ayudándome en la recogida de las múltiples publicaciones y de la casuística, en los diferentes centros donde hemos consultado.

Al Dr. Miroso, aportando su agradable forma de transferir sus conocimientos, sobre el nivel normal del Cono Medular.

Al Dr. Secades, en la actualización de la Bibliografía y su apoyo logístico.

Al Dr. Morgenstern, por su inspiración biomecánica.

Al Sr. Ramón Ollé, Director General de Epson España, al facilitar un scanner para procesar las imágenes de las RM presentes en esta tesis.

Al Prof. Dr. J. Solé Llenas, director de esta Tesis Doctoral, por su constante, fiel e incondicional ayuda. Gracias a la precisión de sus consejos y su docto parecer, ha sido posible la realización de este trabajo.

INDICE

INDICE

1. Introducción	124
2. Fundamentos	129
2.1. Historia de la Siringomielia.....	130
2.2. Definición de Siringomielia.....	136
2.3. Nota embriológica.....	137
2.4. Clasificación de la Siringomielia.....	139
2.5. Prevalencia de la Siringomielia.....	143
2.6. Clínica de la Siringomielia.....	145
2.7. Diagnóstico de la Siringomielia.....	153
2.8. Teorías etiopatogénicas de la Siringomielia Idiopática.....	161
2.9. Nota Biomecánica.....	173
2.10. Nota Anatomomorfológica.....	177
2.11. Teoría de la Anormal Asincronía entre el crecimiento del neuroeje y el neurorraquis (AACNN).....	183
2.12. Tratamiento.....	189
3. Objetivos	192

Indice

4. Material. y Métodos	195
4.1. Pacientes	196
4.1.1. Criterios de recogida.....	196
4.1.2. Criterios de inclusión.....	196
4.1.2.1. Pacientes afectos de Siringomielia (SM).....	196
4.1.2.2. Pacientes afectos de Siringomielia idiopática (SMI).....	197
4.1.2.3. Pacientes "Conados".....	197
4.1.3. Criterios de exclusión.....	198
4.1.4. Controles.....	198
4.2. Material	200
4.2.1. Resonancia Nuclear Magnética (RM).....	200
4.2.1.1. Los equipos de Resonancia Nuclear Magnética.....	200
4.2.1.2. Interpretación de la RM, respecto al nivel del Cono Medular.....	201
4.2.2. Ofimática, Ordenadores, Impresora, Scanner	203
4.2.3. Programas estadísticos.....	204
4.2.4. Bibliografía de la Siringomielia	204
4.3. Métodos	206
4.3.1. Método casuístico para la Siringomielia "Todos".....	206
4.3.2. Método "Conados".....	210
4.3.3. Método "Sin siringomielia".....	221
4.3.4. Forma de elaboración de la información.....	223
5. Resultados	225
5.1. Descripción de las características de la muestra	226
5.1.1. Características Demográficas	227
5.1.1.1. Edad	227
5.1.1.2. Sexo.....	228
5.1.1.3. Edad y Sexo.....	228
5.1.2. Antecedentes patológicos.....	229

Índice

5.1.3. Malformaciones asociadas	231
5.1.4. Extensión de la cavidad siringomiélica (CS).....	233
5.1.5. Descenso amigdalario (DA).....	233
5.1.6. Alteración del IV ^o ventrículo	236
5.1.7. Hidrocefalia	238
5.1.8. Escoliosis	239
5.1.8.1. Nivel de la Escoliosis (ESC).....	239
5.1.8.2. Gravedad de la Escoliosis.....	241
5.1.9. Cono medular (CM).....	243
5.2. Comparación de las alteraciones morfológicas con la etiología	246
5.2.1. Relación entre extensión de la cavidad y etiología.....	246
5.2.2. Relación entre DA y Etiología.....	247
5.2.3. Hidrocefalia y etiología.....	249
5.2.4. Escoliosis y etiología.....	250
5.2.5. Relación entre Cono Medular y etiología	251
5.3. Relación entre las distintas alteraciones secundarias a la asincronía de crecimiento vertebro-medular	253
5.3.1. Relación entre DA y otros factores.....	253
5.3.1.1. DA y deformidad del IV ^o ventrículo.....	253
5.3.1.2. DA e Hidrocefalia	254
5.3.1.3. DA y extensión de la cavidad siringomiélica	255
5.3.1.4. Descenso Amigdalario y Escoliosis	256
5.3.1.5. Relación entre DA y Cono Medular	256
5.3.2. Descenso del IV ^o ventrículo y otros factores.....	257
5.3.2.1. Descenso del IV ^o ventrículo e Hidrocefalia	257

Indice

5.3.2.2.	IV° Ventrículo y extensión de la cavidad siringomiélica.....	259
5.3.2.3.	IV° Ventrículo y Escoliosis.....	259
5.3.2.4.	Relación entre IV° Ventrículo y Cono Medular	261
5.3.3.	Hidrocefalia y otros factores	262
5.3.3.1.	Hidrocefalia y extensión de la cavidad siringomiélica.....	262
5.3.3.2.	Hidrocefalia y Escoliosis.....	263
5.3.3.3.	Hidrocefalia y Cono Medular	264
5.3.4.	Extensión de la cavidad siringomiélica y otros factores.....	265
5.3.4.1.	Extensión de la cavidad siringomiélica y Escoliosis.....	265
5.3.4.2.	Extensión de la cavidad siringomiélica y CM.....	265
5.3.5.	Escoliosis y Cono Medular	266
5.4.	Estudio de la importancia de la situación del Cono Medular y la relevancia del RACM.....	267
5.4.1.	Descripción de las variables.....	268
5.4.1.1.	Evolución	268
5.4.1.2.	Longitud de la cavidad siringomiélica	269
5.4.1.3.	Morfología de la cavidad.....	269
5.4.1.4.	Alteraciones medulares	272
5.4.1.5.	Situación topográfica de las estructuras del Tronco Cerebral....	273
5.4.1.6.	Alteraciones morfológicas de la unión craneovertebral.....	275
5.4.2.	Estudio del nivel del Cono Medular.....	277
5.4.2.1.	Nivel del Cono Medular y datos demográficos.....	277
5.4.2.2.	Cono Medular y cavidad siringomiélica.....	279

Indice

5.4.2.3. CM y malformaciones encefálicas asociadas.....	281
5.4.2.4. CM y alteraciones óseas asociadas	290
5.4.2.5. CM y otras patologías asociadas.....	293
6. Discusión	296
6.1. Discusión de la descripción de las características de la muestra	297
6.1.1. Discusión de los resultados demográficos	298
6.1.1.1. D. referida a la edad.....	298
6.1.1.2. D. referida al Sexo	299
6.1.1.3. D. referida a la Edad y el Sexo.....	299
6.1.2. D. sobre los antecedentes patológicos.....	300
6.1.3. D. sobre las malformaciones asociadas.....	300
6.1.4. D. sobre la extensión de la cavidad siringomiélica.....	302
6.1.5. D. sobre el descenso amigdalario.....	303
6.1.6. D. sobre las alteraciones del IVº ventrículo.....	305
6.1.7. D. sobre la Hidrocefalia.....	310
6.1.8. D. sobre la Escoliosis	313
6.1.8.1. D. sobre el Nivel de la Escoliosis.....	314
6.1.8.2. D. sobre la Gravedad de la Escoliosis.....	317
6.1.9. D. sobre el Cono medular.....	319
6.2. Discusión sobre la comparación de las alteraciones morfológicas con la Etiología	323
6.2.1. D. sobre la extensión de la Cavidad siringomiélica y Etiología.....	323
6.2.2. D. sobre la relación entre el DA y Etiología.....	323
6.2.3. D. sobre Hidrocefalia y Etiología.....	326

Indice

6.2.4.	D. sobre la Escoliosis.....	326
6.2.3.	D. sobre Cono medular y Etiología	327
6.3.	Discusión de la relación entre las distintas alteraciones secundarias.....	329
6.3.1.	D. sobre la relación entre Descenso Amigdalario y otros factores.....	329
6.3.1.1.	D. sobre el DA y la forma del IVº ventrículo.....	329
6.3.1.2.	D. sobre el Descenso Amigdalario e Hidrocefalia	329
6.3.1.3.	D. sobre Descenso Amigdalario y extensión de la CS.....	331
6.3.1.4.	D. sobre Descenso Amigdalario y Escoliosis.....	331
6.3.1.5.	D. sobre Descenso Amigdalario y Cono Medular.....	332
6.3.2.	D. sobre la forma del IVº ventrículo y otros factores.....	333
6.3.2.1.	D. sobre el descenso del IVº Ventrículo e Hidrocefalia.....	333
6.3.2.2.	D. sobre el descenso del IVº V. y Extensión de la CS	334
6.3.2.3.	D. sobre el descenso del IVº Ventrículo y Escoliosis..	334
6.3.2.4.	D. sobre el descenso del IVº Ventrículo y Cono Medular ...	335
6.3.3.	D. sobre Hidrocefalia y otros factores.....	336
6.3.3.1.	D. sobre Hidrocefalia y Extensión de la CS.....	336
6.3.3.2.	D. sobre Hidrocefalia y Escoliosis	336
6.3.3.3.	D. sobre Hidrocefalia y Cono Medular	337
6.3.4.	D. sobre la extensión de la CS y otros factores.....	338
6.3.4.1.	D. sobre Extensión de la CS y Escoliosis.....	338
6.3.4.2.	D. sobre la Extensión de la CS y CM.....	340

Indice

6.3.5. D. sobre Escoliosis y otros factores.....	340
6.3.5.1. D. Escoliosis y Cono Medular.....	340
6.4. Estudio de la importancia de la situación del Cono Medular y la relevancia del RACM	342
6.4.1. Descripción de las variables	343
6.4.1.1. D. sobre el tiempo de evolución.....	343
6.4.1.2. D. sobre la longitud de la cavidad siringomiélica	344
6.4.1.3. D. sobre morfología de la cavidad	344
6.4.1.4. D. sobre alteraciones medulares.....	354
6.4.1.5. D. sobre situación topográfica de las estructuras del tronco encefálico	356
6.4.1.6. D. sobre alteraciones morfológicas de la unión craneovertebral	360
6.4.2. Discusión del Estudio del nivel del Cono Medular	364
6.4.2.1. D. sobre el nivel del Cono Medular y demografía	364
6.4.2.2. D. sobre el Cono Medular y cavidad siringomiélica.....	366
6.4.2.3. D. sobre el CM y malformaciones encefálicas asociadas	370
6.4.2.4. D. sobre el CM y alteraciones óseas asociadas.....	374
6.4.2.5. D. sobre Cono Medular y otras patologías asociadas	378
7. Tratamiento.....	382

Indice

8. Resumen	384
9. Conclusiones	387
9.1. Conclusiones de los fundamentos	388
9.2. Conclusiones estadísticas	391
9.3. Conclusiones generales.	395
10. Bibliografía	397
10.1. Bibliografía Tesis.....	398
10.2. Bibliografía Total Tesis	409
11. Apéndice.	
"Matriz 292"	I-III
"Matriz 231"	IV-V
"Matriz 55 conados"	VI
"Matriz 50 sin siringomielia"	VII
Esquema de las Fuerzas de la Teoría de Tracción	VIII
Imagen RM normal	IX
Imágenes RM del grupo "Conados"	X-LV

INTRODUCCION

1. INTRODUCCION.

La Siringomielia (SM), fue descrita por primera vez como un hallazgo anatómico por Estienne (1546) en su libro "La dissection du Corps Humain" y se relacionó la existencia de la cavidad con la clínica motora, sensitiva y vegetativa por Portal (1804). En 1827, Ollivier d'Angers aportó el término de siringomielia, del griego "syrinx" (flauta) y "myelós" (médula).

Desde entonces hasta la actualidad, han existido múltiples aportaciones, que han enriquecido las descripciones anatómicas y clínicas. De ellas, surgieron teorías para explicar el origen de la enfermedad tan claramente establecida. Sin embargo, aún estamos en la atmósfera de lo idiopático.

Unas teorías atribuyen a la Siringomielia idiopática un origen malformativo, tumoral, isquémico, inflamatorio, infeccioso, traumático. Ninguna de ellas se ha mostrado suficientemente explícita, para precisar con rotundidad el origen de la cavidad siringomiélica, cuando esta no va acompañada de una tumoración, traumatismo, infección u otra entidad.

En cuanto a la Siringomielia Idiopática, se propone considerarla como el **resultado de una lisis del parénquima centro-medular por la existencia de una anomalía en la normal asincronia de crecimiento entre el neuroeje y neurorraquis (AACNN)**. Se crea un conflicto mecánico-vascular a nivel de la médula espinal, en la unión craneovertebral, resultando una isquemia, contusión y lisis. Y acabando en una cavidad.

Para llegar a esta conclusión, se supone la existencia, en los pacientes siringomiélicos, de una anomalía en el desplazamiento normal del cono medular, desde las posiciones lumbares más bajas en el embrión, hasta su posición normal en el adulto.

Introducción

Esto determina un retraso en el ascenso del cono medular (RACM), que se evidenciará por datos estadísticos significativos.

Otros objetivos que lleva implícito el estudio realizado, aún sin ser motivo de este, son:

Llegar a la consideración que la verdadera enfermedad siringomiélica es todo lo que acontece antes de formarse la cavidad, concepto de interés para ser tratada. Y una vez establecida, en el estado que normalmente se diagnostica, es una "secuela" de múltiples enfermedades, de las ya conocidas (malformativa, tumoral, isquémica, inflamatoria, infecciosa, traumática) y de otra idiopática.

La cavidad siringomiélica, una vez formada, puede transformarse, dilatándose, en una entidad activa ("cavidad siringomiélica redilatada") aumentando la sintomatología ya establecida por la primera causa de la Siringomielia. De tal modo que la cavidad siringomiélica puede pasar, en una sucesión evolutiva, por las formas: fusiforme, dilatada, filiforme y colapsada. Y de aquí a la complicación: "cavidad redilatada", que acaba de nuevo en la filiforme y colapsada.

La Siringomielia Idiopática, debido a la anomalía de la normal asincronía en el crecimiento entre el neuroeje y el neurorraquis, viene asociada a otras alteraciones, que puede compartir el mecanismo etiopatogénico, como descenso amigdalario, impresión basilar, escoliosis idiopática.

REALIZACION DE LA TESIS.

1.1. Obtención de la casuística.

Se obtienen 292 pacientes, facilitados por el Centre Mèdic de Resonància Magnètica de Barcelona (CMRMB), según el diagnóstico de "Siringomielia" que consta en sus archivos. Se cumplimenta en cada uno de ellos, con sus correspondientes fichas, el cuestionario "Método Todos" de 14 parámetros.

Introducción

1.2. Introducción de la información.

A los 292 pacientes afectados de Siringomielia se les aplica el "Método Todos", con 14 cuestiones, seleccionando 231 pacientes afectados de Siringomielia Idiopática. De éstos. 58 pacientes afectados de Siringomielia Idiopática, de quienes se puede precisar, en la misma exploración RM, la situación del cono medular.

De los 58 pacientes se descartan, en la mayoría de las tablas estadísticas, 3 casos por información insuficiente, quedando por lo general 55 pacientes afectados de Siringomielia Idiopática, en los que se visualiza el nivel del cono medular. En éstos se les cumplimenta el cuestionario "Método Conados". de 35 parámetros.

Del mismo Centre Mèdic de Ressonància Magnètica de Bar-celona (CMRMB), se toman 50 pacientes "Sin Siringomielia" con exploraciones RM cervical y lumbar. Y se les cumplimenta el cuestionario "Método Sin Siringomielia".

1.3. Elaboración de la información.

Al aplicar los cuestionarios "Método Todos" y "Conados" a los 292 pacientes afectados de Siringomielia, se obtienen las matrices estadísticas "292" (o "Todos"), "231", "58" y "55" (o "Conados").

De la aplicación del cuestionario "Sin Siringomielia" a los 50 pacientes no afectados de Siringomielia, se obtiene la matriz estadística "50 sin SM".

A la información contenida en las matrices: "292", "231", "58", "55" y "50 sin SM", se le aplica programas estadísticos por ordenador, que intentan obtener resultados estableciendo relaciones estadísticas entre las diferentes entidades de interés, para cubrir los objetivos propuestos.

1.4. Resultados y Discusión.

Los resultados estadísticos se recogen en el Capítulo "5. Resultados", que son comentados y discutidos en el Capítulo "6. Discusión".

Las conclusiones extraídas se recogen en el capítulo "9. Conclusiones".

1.5. Conclusiones.

Visto lo obtenido en "2. Fundamentos" (en los apartados: "Nota Biohidromecánica" y en la "Nota biomecánica"), y además de lo obtenido en el Capítulo "6. Discusión de los Resultados", se constatan las conclusiones de los apartados anteriores: en forma de apartados: "9.1. Conclusiones de Fundamentos", "9.2. Conclusiones estadísticas". Y de éstas, las Conclusiones finales en el apartado "9.3. Conclusiones Generales", que se pueden extraer para dar respuesta a los objetivos propuestos en "3. Objetivos". Todas las Conclusiones quedan recogidas en el Capítulo "9. Conclusiones".

1.6. Tratamiento.

Según lo comentado en "6. Discusión", se sugiere unas indicaciones y posibles tratamientos, comentándose en el apartado "7. Tratamiento".

1.7. Bibliografía.

En este capítulo se recoge la Bibliografía utilizada en la tesis de forma directa o referida en el apartado " 10.1. Bibliografía". En otro apartado, "10.2. Bibliografía", se recoge toda la Bibliografía que, de alguna manera, se ha recogido, aunque no se haya utilizado.

1.8. Apéndice.

Se recogen gráficos e imágenes de interés.

FUNDAMENTOS

2. FUNDAMENTOS.

2.1. HISTORIA DE LA SIRINGOMIELIA.

La cavitación de la médula espinal fue descrita, por primera vez, por Estienne (1546) en su obra "La Disectión du Corps Humain". Sin embargo, no fue hasta 1804 que Portal reconoció los fenómenos clínicos asociados a tales lesiones. Brunner (1688) y Morgagni (1740) habían realizado descripciones de cavitaciones medulares patológicas en un niño y en un adulto, respectivamente. La utilización del término Siringomielia, denotando la formación de una cavidad en la médula espinal, proviene de Charles P. Olliver d'Angers (1827).

Olliver, en su obra "Traité de la Moelle Épinière et ses Maladies", describe, como una anomalía del desarrollo, la dilatación patológica del canal medular central en continuidad con la cavidad del IV^o ventrículo, a la que denomina Siringomielia, que es una palabra formada por las raíces griegas "syrinx" (flauta) y "myelós" (médula). Es la primera vez que, en una publicación, se utiliza el nombre de Siringomielia.

Posteriormente, Stilling (1859) demostró que este canal medular central podía persistir en la infancia e, incluso, durante la vida adulta de los vertebrados. Como consecuencia de estos hallazgos, los estados de dilatación patológica del canal medular empezaron a denominarse hidromielia, mientras que el término Siringomielia fue menos utilizado (Gull 1862; Vischow, Chüppel 1865).

La descripción de diversos especímenes patológicos, con cavidades medulares desconectadas del canal medular central y asociadas con mielitis (Hallopeau 1870), tumores telanglectásicos y gliosis fue recogida por Simón, quien en 1875, sugirió que el término Siringomielia debería utilizarse para denominar estas cavidades aisladas del canal central, dejando el nombre de hldromielia para la dilatación del propio canal central de la médula espinal.

Fundamentos

En los años siguientes Leyden (1876) sugirió que ambas condiciones era idénticas, lo que fue corroborado posteriormente por Kahler y Pick (1879).

Diversos autores (Gull. 1862; Clarke 1865; Johnson y Clarke 1868) habían realizado descripciones de la sintomatología asociada a la Siringomielia.

Pero no fue hasta 1882 que Schultze perfiló la correlación clinicopatológica entre los quistes medulares y la sintomatología clínica, especialmente con la disociación termoalgésica de la sensibilidad. Finalmente, Gowers (1886). en su obra "A Manual of Diseases of the Nervous System", caracteriza y describe completamente el cuadro clínico de la Siringomielia. Otras descripciones clínicas notables fueron las de Báumlér (1887), Hoffman (1893) y Schlesinger (1902).

En 1888, Chiari apoyó las hipótesis unitarias de Siringomielia e hidromielia y confirmó que en muchos casos, las cavidades siringomiélicas están conectadas con el canal medular central. La descripción de Langhans (1881) de un caso de Siringomielia asociada con deformidad cerebelosa, fue seguida por las descripciones casi simultáneas, de Chiari (1891) y Arnold (1894) quienes observaron el desplazamiento caudal del cerebelo y del tronco cerebral hacia el canal vertebral en algunos pacientes, destacando su asociación con Siringomielia, mielosquisis y frecuentes anomalías óseas de la charnela y la columna cervical.

Otros autores demostraron la asociación de estas anomalías con la espina bífida. En 1907, Schwalbe y Gredig utilizan por primera vez el nombre de malformación de Arnold-Chiari para describir estas anomalías. En 1935, Russell y Donald observaron la asociación existente entre la hidromielia y la malformación de Chiari. Gardner y Goodall (1950) encontraron una tasa de hidromielia del 76,5% en su serie de pacientes adultos con malformación de Chiari.

Fundamentos

Gardner y sus colaboradores, en una serie de trabajos realizados entre 1957 y 1967, estudiaron la etiopatogenia de esta enfermedad, obteniendo como resultado la llamada teoría hidromecánica de la Siringomielia. Postula que la dilatación quística de la médula espinal se origina en la vida embrionaria como resultado de una hipertensión del tubo neural. Esta es debida a una obstrucción, parcial o completa, del agujero de Magendie; conduciendo a la dilatación del canal medular central o a la formación de un divertículo (Chüppel 1865), el cual se origina a partir del canal central, en continuidad con el tránsito del liquido espinal a través de IV^o ventrículo. Gardner en una serie de 74 casos de Siringomielia observó, que la obstrucción del foramen de Magendie era mayoritariamente debida a una malformación de Chiari.

Diversos autores, revisaron la teoría de Gardner (Newton, 1962 y 1969; Conway 1961 y 1967; Appleby et al., 1968), la cual encontró un soporte histórico en la descripción de la dilatación del canal medular central en niños con malformación de Arnold-Chiari o síndrome de Dandy-Walker (Schwalbe y Gredig, 1907; Ingraham y Scott, 1943; Russell, 1949; Benda, 1952) y de dilataciones severas en adultos con una malformación de Chiari tipo I (Ogryzlo, 1942; Lichtenstein, 1943; Nestky, 1953; Appleby et al., 1968; Foster et al., 1969). En el transcurso de intervenciones quirúrgicas, realizadas en pacientes con Siringomielia, se observó que el foramen de Magendie estaba generalmente ocluido (Gardner y Goodall, 1950; Wetzel y Davis, 1954). Más recientemente, utilizando modelos experimentales en animales, se ha visto que la hidrocefalia comunicante se asocia tanto con la dilatación del canal medular central como con cavitaciones de la médula necrótica (McLaurin et al., 1954).

Por otra parte se sabe que en el hombre, la meningitis tuberculosa puede dar lugar a la aparición de Siringomielia clásica, tanto clínica como anatomopatológicamente (Appleby et al. 1969), y que la descompresión quirúrgica del borde posterior del foramen magnum y la apertura del

Fundamentos

agujero de Magendie condicionan una mejoría significativa de la clínica de la Siringomielia (Chamberlain, 1939; Gustafson y Oldberg, 1940; Gardner y Goodall 1950; Appleby et al., 1968). Newton (1969), basándose en esta teoría patogenética utiliza el término "Siringomielia típica" para describir cavidades medulares que contienen líquido cefalorraquídeo y el de "Siringomielia atípica" para otros quistes medulares, conteniendo un líquido proteináceo.

Más recientemente, Williams (1970) recusó la teoría hidrodinámica de la Siringomielia y describió la Siringomielia comunicante, con una condición en las que las vías liquorales comunican con el quiste, bien en su límite superior o en el inferior, a nivel de la médula espinal; la fuerza distensora en estos casos, se relaciona con el movimiento del líquido espinal y es independiente de la fuerza del pulso arterial y por ende, de la pulsación del líquido cefalorraquídeo (Gardner y Angel, 1958).

La teoría de Williams se relaciona con la distensión venosa en el canal espinal y endocráneo, debida a maniobras de Valsalva habituales (p.ej. tos, defecación) y con la imposibilidad de expandir la presión a través del agujero occipital, al existir una dificultad para la circulación del líquido cefalorraquídeo (p.ej. malformación de Chiari).

La forma no comunicante de hidromielia, es decir, la dilatación quística de la médula espinal sin comunicación con las vías liquorales espinales se ha descrito normalmente como secundaria a otros procesos, como la paraplejia aguda traumática (Holmes, 1915; Cossa, 1943; Freeman, 1959; Jung, 1960; Martín y Mauiy, 1964; Barnett et al., 1966; Rossier et al., 1968; Werner et al., 1969; Nurick et al., 1970; Williams y Turner, 1971), la enfermedad de Pott o los tumores medulares (Jonesco-Sisesti, 1929; Wyburn-Mason, 1943; Poser, 1956; Guidetti y Fortuna, 1967).

Actualmente Aboulker, basándose en la hipótesis de Ball y Dayan. propone un trasiego de líquido desde el espacio subaracnoideo hasta el interior de la médula, a través de los espacios perivasculares de Virchow-Robin, que estaría impulsado por un éstasis venoso espinal. Según este mecanismo, se originaría primero una zona edematosa que, posteriormente, daría lugar a la formación de la cavidad.

Fundamentos

Indudablemente, la incorporación de las nuevas técnicas de estudio a la patología neurológica ha contribuido notablemente a un mayor conocimiento de la Siringomielia y a raíz de la utilización de las nuevas técnicas de neuroimagen y de nuevos modelos experimentales, se han ido modificando las distintas concepciones fisiopatológicas de este proceso.

Se sabe, desde hace tiempo, que la Siringomielia se puede asociar con anomalías del esqueleto óseo, entre las que la cifoescoliosis es, quizás, la más frecuente. Con el advenimiento de la Radiología se observó que muchos pacientes con malformación de Chiari o con Siringomielia clásica tenían alteraciones asociadas a nivel de las vértebras cervicales y de la unión cráneovertebral (List, 1941; Garcin y Oeconomos, 1953).

Entre estas anomalías asociadas destacan la impresión y la coartación basilar, la agudización del ángulo occipitovertebral y alteraciones del hueso occipital, el atlas o el axis, como la occipitalización del atlas, la hipoplasia de los cóndilos occipitales, la separación de la apófisis odontoides, diversos defectos de fusión y el síndrome de Klippel-Feil (1912), en el que se asocian cuello corto, línea de implantación del pelo baja y restricciones de los movimientos del cuello debido a fusiones vertebrales cervicales. Sin embargo, se han descrito muchos casos de Siringomielia sin alteraciones radiológicas a nivel cráneoocervical (Ogryzlo, 1942; Gardner y Goodall, 1950; Appleby et al., 1968).

El diagnóstico y la diferenciación de lesiones quísticas medulares no se consiguió hasta la introducción de los contrastes radiológicos. Entre las técnicas radiológicas con contraste destacan la mielografía en posición supina (Baker, 1963) y la mielografía gaseosa en sedestación (Gardner, 1965; Conway, 1967).

Los estudios de los ventrículos y del espacio subaracnoideo espinal realizados con la utilización de estos contrastes radiológicos, mostraron una morfología medular dilatada o atrófica, según los casos, así como modificaciones del calibre medular con los cambios posturales, el estado de permeabilidad de los orificios de salida de IV^o ventrículo y la frecuente asociación con malformación de Arnold-Chiari, hidrocefalia y cisterna magna colapsada.

Fundamentos

Los isótopos radioactivos permitieron conocer mejor la dinámica liquoral. Ellerston y Greitz (1969), en sus estudios realizados con neumomieloquistografía combinada y con mieloquistografía isotópica, demostraron la comunicación de la cavidad siringomiélica con las vías liquorales, siendo capaces de diferenciar las cavidades de los quistes no comunicantes.

La Tomografía Axial Computerizada (TAC), ha permitido mejorar el diagnóstico de la Siringomielia, permitiendo la visión directa de la cavitación medular, especialmente cuando el estudio se realiza tras la inyección intratecal de metrizamida, lo que se denomina mieloTAC.

Aunque la incorporación de la Resonancia Magnética Nuclear (RM) a la práctica médica es relativamente reciente, este método de diagnóstico se ha erigido, sin lugar a duda, en la principal exploración para el estudio de esta enfermedad y de las anomalías frecuentemente asociadas. Mediante el examen con RM, se puede visualizar, de forma atraumática, el canal raquídeo en toda su extensión, la fosa posterior y los ventrículos cerebrales en los tres planos del espacio, lo cual ha permitido una aproximación al estudio de esta enfermedad, con la posibilidad de obtener unos datos morfológicos hasta ahora difícilmente disponibles.

2.2. DEFINICION DE LA SIRINGOMIELIA.

Para la mayoría de autores la presencia de una cavidad intramedular se denomina genéricamente Siringomielia. Independientemente de su etiología. Aunque existe cierta confusión en la forma de denominar la presencia de una cavidad intramedular. Así, mientras algunos etiquetan a esta entidad como Siringomielia, otros reservan este término para las cavidades que no se originan a partir del canal ependimario, aunque puedan comunicar con éste, identificando con hidromielia las cavidades tapizadas por epéndimo (Grenenfield 1963, citado por Gonzalez Alenda 1988). Otros autores engloban ambas entidades con el nombre de siringohidromielia (Rodríguez R. 1986, citado por Gonzalez Alenda 1988).

A pesar de la dificultad para definirla, ya evidenciado en el trabajo de J. Aboulker (1979), cuando comenta "La syringomyélie n'a pas besoin d'être définie" y seguidamente pasa a clasificarla "a priori" en categorías patogénicas.

La Siringomielia se puede definir como lo hace L. Zager (1990), citando a Adams (1985). "es una enfermedad crónica degenerativa y progresiva de la médula espinal caracterizada por una pérdida disociada de la sensibilidad y amiotrofia braquial, con evidencia de cavitación centromedular".

De una forma descriptiva se puede decir que: "La Siringomielia es una entidad patológica que se caracteriza por la existencia de una cavitación en el parénquima medular, ocupada por un líquido que la rellena, y desde un punto de vista clínico se muestra por un cuadro de afectación centromedular progresivo".

2.3. NOTA EMBRIOLOGICA.

Buena parte de los estudios e hipótesis sobre la etiopatogenia de las enfermedades tienen como preámbulo unas referencias embriológicas, en las que se inspiran. Para la constitución de la supuesta etiopatogenia de la Siringomielia idiopática, Gardner, en su trabajo de "Hydrodynamic mechanism of syringomyelia its relationship to myelocoele", hace referencia a Leyden (1876): "Syringomyelia found in adults is a rest of a congenital hydromyelia... which cuts itself off from the central canal posteriorly".

Con referencia a la etiopatogenia de la Siringomielia idiopática, se toma como referencia embriológica un trabajo publicado por Roth (1976): "Morfogenesis of the spinal canal, normal and stenotic", como base para proseguir con el publicado por el mismo autor en 1981: "Idiopathic scoliosis from the point of view of the neuroradiologist".

Un selectivo interés tiene el trabajo publicado en 1972 por M. Roth: "Colisión cráneo-cervical en el crecimiento: otra explicación de la Malformación de Arnold-Chiari y de la Impresión basilar", donde comenta: "El análisis del desarrollo neuro-craneo-espinal sugiere un conflicto en el crecimiento, como causa de la malformación de Arnold-Chiari y de la Impresión basilar. El curso ascendente y la elongación de las raíces cervicales superiores asociados a la malformación de Arnold-Chiari, refleja el crecimiento anormal caudo-craneal de la columna cervical. Esto es lo opuesto a la dirección normal craneo-caudal del crecimiento (donde se incluye el cerebro), con descenso sesgado de las raíces cervicales".

Este autor prosigue: "There is a simple morphological interrelation between the growing spinal cord-nerve root complex and the vertebral column, not unlike that between the growing brain and skull. During the cranio-caudally directed growth, spurts of elongation of the vertebral column may be too rapid for the slower growth rate of the spinal cord and the nerve roots. The resulting disproportion of growth between spine and nervous system is compensated for by adaptative scoliotic curvature of the otherwise normally growing spine".

Fundamentos

En otras palabras. Roth comenta que "debido a la existencia de una normal asincronía de crecimiento entre el neuroeje y el neurorraquis en condiciones fisiológicas, de forma ocasional, esta asincronía puede excederse de los parámetros normales. El organismo, en estas circunstancias y para minimizar las fuerzas generadas por esta tensión, hace que el neurorraquis recorra el camino más largo entre dos puntos, la curvatura: la Escoliosis".

La Escoliosis idiopática sería el intento del neurorraquis de compensar la AACNN. Mientras que la Siringomiella Idiopática sería la expresión lítica y cavitaria del fracaso de la médula espinal, para aguantar, con una perfusión tisular centromedular normal, la tracción por elongación y estricción del neuroeje, debido a una asincronía patológica o desproporcionada en el crecimiento, entre el neuroeje y el neurorraquis.

2.4. CLASIFICACION DE LA SIRINGOMIELIA.

Seguidamente se describen las clasificaciones más significativas, que se han encontrado en la bibliografía, referidas a la Siringomielia:

2.4.1. Clasificación de la Siringomielia, según Barnett.

2.4.1.1. Siringomielia comunicante (siringo-hidromielia).

2.4.1.1.1. Con anomalías del desarrollo a nivel del foramen magnum y fosa posterior.

2.4.1.1.2. Asociada a anomalías adquiridas de la base (aracnoiditis basal, quistes y tumores de fosa posterior).

2.4.1.2. Siringomielia como secuela tardía de un traumatismo.

2.4.1.2.1. Con lesión medular severa.

2.4.1.2.2. Con lesión moderada o leve.

2.4.1.3. Siringomielia como secuela de aracnoiditis circunscrita al canal espinal.

2.4.1.4. Siringomielia asociada a tumores medulares.

2.4.1.4.1. Intramedulares.

2.4.1.4.2. Extramedulares.

2.4.1.5. Siringomielia idiopática.

2.4.2. Clasificación de la SM, según Adams y Víctor.

2.4.2.1. Siringomielia con obstrucción del foramen magnum y dilatación del canal central.

2.4.2.1.1. Con malformación de Chiari tipo I.

2.4.2.1.2. Con otras lesiones obstructivas del foramen magnum.

Fundamentos

2.4.2.2. Siringomielia sin obstrucción del foramen magnum (forma idiopática).

2.4.2.3. Siringomielia asociada a otras lesiones medulares.

2.4.1.3.1. Tumores medulares.

2.4.1.3.2. Mielopatía traumática.

2.4.1.3.3. Aracnoiditis y paquimeningitis espinal.

2.4.2.4. Hidromielia pura con o sin hidrocefalia.

2.4.3. Clasificación según Aboulker

2.4.3.1. Siringomielia foraminal, con bloqueo a nivel del foramen magnum.

2.4.3.2. Siringomielia no foraminal, sin bloqueo a nivel del foramen magnum.

2.4.4. Clasificación según Marés

2.4.4.1. Siringomielia foraminal.

2.4.4.1.1. Con Malformación de Arnold-Chiari.

2.4.4.1.2. Con otras lesiones obstructivas del foramen magnum

2.4.4.2. Siringomielia sintomática.

2.4.4.2.1. Siringomielia postraumática.

2.4.4.2.2. Siringomielia postaracnoiditis.

2.4.4.2.3. Siringomielia tumoral.

2.4.4.3. Siringomielia idiopática.

2.4.5. Clasificación de la Siringomielia en esta tesis.

2.4.5.1. Clasificación de la SM en cuanto a Etiología:

2.4.5.1.1. Siringomielia secundaria:

- 2.4.5.1.1.1. Tumoral.
- 2.4.5.1.1.2. Traumática o Mielopatía cervico-artrósica.
- 2.4.5.1.1.3. Accidente vascular medular.
- 2.4.5.1.1.4. Infecciosa.
- 2.4.5.1.1.5. Aracnoiditis.
- 2.4.5.1.1.6. Con mielomeningocele.
- 2.4.5.1.1.7. Postquirúrgica.

2.4.5.1.2. Siringomielia Idiopática.

2.4.5.1.1. La Siringomielia secundaria, cuya causa es conocida, ponderable y con clara relación causa efecto; no existiendo, en parte, alguna duda en su etiopatogenia. Por lo que se excluyen en ésta: 2.4.1.1.1.. 2.4.1.1.2.. la Siringomielia de Barnett y la Siringomielia foraminal. E identificándose, incluyéndolas en este apartado, la Siringomielia sintomática de Marés y la Siringomielia por traumatismo, aracnoiditis y la asociada a tumores medulares de Barnett. Otras que incluimos en este apartado son las Siringomielias de los meningoceles y disrafias, consecuencia a un mecanismo de tracción evidente.

2.4.5.1.2. Siringomielia idiopática. Se incluye aquí, toda aquella Siringomielia que existe duda en cualquier parte de su explicación etiopatogénica, quedando incluidas las comunicantes y las Siringomielias foraminales (que van acompañadas de malformaciones) de Barnett y de Marés respectivamente. De hecho algunos autores a pesar de que la diferencian de la Idiopática en el esquema, la incluyen en el desarrollo de la explicación (Marés). O bien no dan una explicación definitiva a la génesis y relación de la malformación y la Siringomielia (Barnett).

Fundamentos

También quedan incluidas como Siringomielia Idiopática. las Siringomielias contempladas en la clasificación de Adams y Victor en los apartados: 2.4.2.1.1, 2.4.2.1.2, 2.4.2.2. (Siringomielia con obstrucción del foramen magnum, dilatación del canal central con malformación de Arnold-Chiari tipo I, Siringomielia sin obstrucción del foramen magnum -forma idiopática-), y la 2.4.2.4. (Hidromielia pura con o sin hidrocefalia), puesto que ninguna de ellas presenta una clara explicación a la formación de la cavidad siringomiélica.

2.4.5.2. Clasificación de la SM. en cuanto a su Morfología:

Según la relación con los espacios subaracnoideos o el conducto del epéndimo:

2.4.5.2.1. Siringomielia no comunicante.

2.4.5.2.2. Siringomielia comunicante.

2.4.5.2.3. Hidromielia.

2.5. PREVALENCIA DE LA SIRINGOMIELIA.

La prevalencia de la enfermedad oscila, según distintos autores, entre el 4,3 x 1/100.000 habitantes y el 10,1 x 1/100.000 habitantes. En una ciudad anglosajona, la prevalencia de la Siringomielia, según Brewis (1966), es de 8,4 por 100.000 habitantes. En la provincia de Padua, la incidencia es de 4,3/100.000 habitantes y para Gudmundsson (1968) en Islandia es de 10,1/100.000 habitantes.

Schergna (1985), destaca la existencia de un predominio de la incidencia anual de Siringomielia en las áreas rurales de baja densidad demográfica (0,42 /100.000 habitantes), frente a las urbanas de alta densidad demográfica (0,11/100.000 habitantes), apuntando la posibilidad de una influencia de los factores ambientales o profesionales.

Puede existir un cierto carácter familiar, como lo encuentra Francisco Coria (1983) en 17 miembros de tres generaciones de una familia en los que se evidencian malformaciones craneo-cervicales de forma autosómica dominante. Expresándose en forma de: malformaciones óseas (displasia occipital y suboccipital) de carácter malformativo primario: descenso de las amígdalas cerebelosas como fenómeno secundario a una estenosis de la fosa posterior, con displasia occipital y la siringomielia como una posible complicación debido al compromiso en el flujo del LCR cuando se presenta.

Barraquer Ferré y Gispert Cruz (1936), describen trece pacientes siringomiélicos pertenecientes a dos generaciones de una misma familia.

Barré y Reys (1924), aportan dos hermanos afectos de Siringomielia.

Bentley (1975), comunica varios casos pertenecientes a dos familias, considerando las incidencias familiares y genéticas.

Fundamentos

Schmahl W. (1984) ha descrito la asociación de hidrocefalia, siringomielia y disgenesia en los perros Lhasa-apsó.

Busis A. y cols. (1985) sugiere una herencia dominante al observar la madre de uno de los casos, que podía tener una Siringomielia como la hija. También cita algunos casos bien documentados de Siringomielia cervical con parentesco, Caraceni T. (1977), Gimenez-Roldán S. (1978), Jefferson TO (1982), Barré JA (1924), Van Bogaert L.(1934), WÜd H. (1964). Con carácter dominante para Gimenez-Roldán S. (1978) y con carácter recesivo para Bentley SJ. (1975), Caraceni T. (1977), Barré JA. (1924), Van Bogaert L. (1934).

Para Busis A. y cols. (1985), la Siringomielia puede ser el resultado de anomalías en genes, que influyen directamente en el desarrollo de la médula espinal, citando a Chatel M. (1979). Con técnicas de genética molecular, se han identificado los genes potencialmente responsables, según Roses AD. (1983).

El lugar genético para la distrofia miotónica corresponde al cromosoma 19, según Roses AD. (1983), Harper PS. (1972), Whitehead AS. (1982), Busis y Hochberg (1985).

La Siringomielia y la distrofia miotónica se presentaron simultáneamente en dos familias, citando a Weingarten K. (1958), Avenarius HJ. (1968), Kuhn E. (1982), considerando estos autores que los genes son los que enlazan a estos pacientes entre ellos y posiblemente a sus enfermedades.

2.6. CLINICA DE LA SIRINGOMIELIA.

La edad media del inicio de los síntomas suele acontecer entre la segunda y la tercera década de la vida; el tiempo de evolución medio, en el momento de estudiar la enfermedad, es de 7-8 años. No hay un predominio en ninguno de los sexos.

Clínicamente, la Siringomielia se caracteriza por la aparición de un síndrome periependimario, en el que cabe distinguir; los síntomas sensitivos espinotalámicos, los síntomas de asta anterior y los síntomas piramidales infralesionales.

La sintomatología inicial varía según los autores, mencionándose: alteraciones sensitivas como disestesias, anomalías propioceptivas, algias, anestesia dolorosa, debilidad distal. Menos frecuentemente, dificultad a la marcha, ataxia, vértigo, oscilopsia, escoliosis, fasciculaciones, diplopia, alteraciones de la sudoración, estridor, parálisis de las cuerdas vocales e incontinencia urinaria.

Las alteraciones disociativas de la sensibilidad de la Siringomielia deben investigarse cuidadosamente pues, en fases precoces, el paciente puede desconocerlas y no siempre están al mismo nivel que las atrofas nucleares y los trastornos tróficos vegetativos. Con frecuencia, el primer signo de la enfermedad es la abolición selectiva del dolor y la temperatura, la llamada disociación termoalgésica de la sensibilidad, que precede a las quemaduras indoloras, heridas y fracturas espontáneas consecutivas a la alteración funcional. Estos trastornos sensitivos característicos se corresponden con el nivel lesional medular, y se originan por la interrupción de las fibras comisurales, que transmiten la sensibilidad térmica y algésica y se cruzan a nivel medular.

Lo que más caracteriza a la Siringomielia es la anestesia termoalgésica, que se presenta con una frecuencia de cerca del 95% (Schlesinger 1981, Logue 1981, Gimeno 1973), afectando especialmente las extremidades superiores y cabeza. La afectación motora, que se acerca al 90% de los casos, lo hace en forma de debilidad, atrofia, hipotonía y arreflexia

Fundamentos

en las extremidades superiores. Algo más de la mitad de los pacientes presentan paraparesia espástica y piramidalismo en las extremidades inferiores. Otras manifestaciones son menos frecuentes, como la alteración de la sensibilidad profunda, según autores entre el 20-73%, y la alteración de la sensibilidad artrocinética, que se asocia a la alteración de la sensibilidad cutánea local.

Es significativo que los dolores en la Siringomielia se localicen más frecuentemente a nivel de la región cervical, en la unión craneocervical, pudiéndose desencadenar, espontáneamente o con estímulos, como movilizaciones de la cabeza, cuello o extremidades superiores. Hay autores, que relacionan estas algias con lesiones de las astas posteriores de la médula, en la región cervical (Mouren, 1964; Remillard, 1985; Séze, 1964; Garcin, 1937).

Una Siringomielia incipiente puede confundirse con trastornos discales cervicales, con neuritis u otros cuadros algícos a este nivel, cuando el proceso clínico se inicia, con la aparición de dolores locales que pueden ser muy intensos. En determinados casos, esta hiperpatía puede aparecer como el síntoma principal de la enfermedad siringomiélica.

Las consideraciones derivadas del conocimiento anátomo-patológico del proceso siringomiélico permiten interpretar el modo de aparición de los síntomas, su topografía y su evolución cronológica.

Las lesiones iniciales del proceso, al asentar en la sustancia gris periependimaria, explican que el comienzo del proceso ocurra con trastornos de la sensibilidad limitados al dominio de las fibras cortas, cuya decusación es retroependimaria y que son precisamente las conductoras de los estímulos del calor y el dolor.

En contraste con ellos, las fibras radicales medianas, que transmiten la sensibilidad táctil, se afectan parcialmente, dado lo complejo y variado de su curso anatómico, quedando en consecuencia respetada la sensibilidad táctil o alternándose muy poco.

Fundamentos

Lo mismo ocurre en la sensibilidad profunda aferente por las fibras radiculares largas, que comúnmente son respetadas. Por lo tanto, el trastorno sensitivo característico de la enfermedad es una anestesia incompleta, disociada de la táctil y la profunda, que se limita a la temperatura y al dolor (termoanalgesia), hecho también conocido por antonomasia con el nombre de disociación siringomiélica de la sensibilidad que si bien, es cierto, que no es patognomónico del proceso, si es muy típica de él.

La extensión progresiva a las astas anteriores provoca la aparición de un síndrome parético de la neurona motora periférica, caracterizado por parálisis amiotróficas de disposición segmentaria radicular. La destrucción del tractus intermedius lateralis motiva la aparición de los conocidos trastornos tróficos siringomiélicos de origen neurovegetativo. Estos síntomas tienen su máxima intensidad, o se localizan estrictamente en los miembros superiores, en relación con el asiento preferente del proceso, en la médula cervical.

La cavidad siringomiélica se extiende preferentemente por la médula cervical hasta la mitad de la médula dorsal. Con cierta frecuencia, la cavidad alcanza el tronco cerebral, apareciendo lo que se denomina siringobulbia y más raramente, la cavidad siringomiélica se extiende hacia la médula lumbar y el epicono. En casos en que se observan trastornos ligeros de disociación sensitiva en las extremidades inferiores, éstos suelen deberse a lesión funicular, la cual tiene lugar por la afectación del tracto espinotalámico contralateral a nivel lesional. Los síntomas funiculares, así como los de los fascículos piramidales y los cordones posteriores, son menos constantes que los síntomas de sustancia gris lateral y de fibras comisurales.

Aunque la Siringomielia suele originarse en la sustancia gris de la comisura posterior, al evolucionar puede también interesar la sustancia blanca, el haz piramidal y también los cordones posteriores, produciendo, respectivamente, en los miembros inferiores, signos de espasticidad o alteraciones atáxicas y de la sensibilidad profunda.

Desde el punto de vista topográfico, existen diferencias regionales, dependiendo que las lesiones predominen o asienten exclusivamente en la médula cervical (localización típica por su mayor frecuencia) o en la médula lumbosacra. Cuando alcanzan el bulbo, aparece el cuadro característico de la siringobulbia.

Sintomatología.

Los síntomas de la Siringomielia se pueden agrupar en los siguientes puntos:

Alteraciones de la sensibilidad.

Trastornos motores.

Alteraciones tróficas y vasomotoras.

Trastornos genitales y de los esfínteres.

Alteraciones de la sensibilidad.

En la fase de comienzo se manifiestan por fenómenos irritativos, en forma de parestesias y, no tan a menudo, de dolores neuralgiformes; a estos trastornos subjetivos de la sensibilidad siguen los objetivos, en forma de parálisis sensitivas, es decir, anestias frente al dolor y al calor. Estas anestias adoptan el tipo radicular y aparecen especialmente en los miembros superiores en "forma suspendida", o sea limitadas a las metámeras correspondientes, con indemnidad de las restantes. Las sensibilidades táctil y profunda están conservadas, con lo cual el síndrome sensitivo se traduce por la conocida disociación siringomiélica de la sensibilidad, o sea, limitada a la abolición de las sensaciones dolorosas y térmicas. Sin embargo, a medida que el proceso avanza, se interesan las restantes sensibilidades y se origina una discreta anestesia táctil, y profunda al diapasón. Estas últimas formas de sensibilidad se afectan de modo inconstante y por lo común incompleto.

El trastorno sensitivo, puede interesar, además la sensibilidad visceral.

Entre los trastornos vegetativos, es frecuente la aparición de un síndrome de Horner. Las glándulas sudoríparas de la cabeza y la cara, incluyendo la parte correspondiente del cuello, reciben su inervación por intermedio del ganglio estrellado y del simpático cervical, a partir de los tres segmentos torácicos superiores, por lo que en la Siringomielia pueden hallarse alteraciones de la sudoración, en las regiones mencionadas, pudiendo ser tanto anhidrosis como hiperhidrosis.

Trastornos motores.

Adoptan primero un tipo radicular periférico y luego una expresión piramidal. Los primeros consisten en parálisis de los pequeños músculos de las manos y de los antebrazos, de forma asimétrica en su comienzo; las parálisis tienden a hacerse bilaterales. Cuando se afectan los pequeños músculos de la mano, inervados por el cubital, aparece la actitud parálitica, conocida por mano en "garra". Si se atrofian los inervados por el mediano, se presenta la mano de "simio". Cuando la parálisis interesa a los músculos flexores del antebrazo y los pequeños de la mano, se observa la mano de predicador, por predominio de los extensores. Con menor frecuencia, la parálisis puede comenzar en los músculos del cinturón escapular, apareciendo entonces la escápula alada.

La Siringomielia de la región lumbosacra se manifiesta por parálisis atrófica de los músculos de la región anteroexterna de la pierna, con pie en posición equinobara. Si la atrofia asiente en los músculos gemelos y en los interóseos se presenta el pie calcáneo.

Cuando el proceso siringomiélico alcanza los cordones laterales y posteriores, sobrevienen signos de piramidalismo en la región subyacente, que se traducen por paraplejia espástica, con exaltación de los reflejos profundos y signo de Babinski; la lesión cordonal posterior se manifiesta por fenómenos de ataxia y trastornos de la sensibilidad profunda.

Trastornos vasomotores y tróficos.

Relacionados con la alteración de la columna intermedio-lateral simpática de la médula, son muy característicos y poseen gran valor diagnóstico. Se localizan preferentemente en las manos y, en los casos menos frecuentes de Siringomielia lumbosacra, suelen producirse en los pies.

Las manos aparecen con la piel lisa y brillante (glossy skin), frías y de coloración cianótica, a veces secas al tacto, pero con mayor frecuencia húmedas y edematosas, constituyendo la llamada mano suculenta de Marinesco. Las uñas se tornan frágiles y estriadas, aparecen engrosadas de color parduzco, se encorvan y, finalmente, pueden desprenderse.

Fundamentos

Estos disturbios tróficos pueden provocar la hipertrofia completa del segmento terminal de una extremidad, mano o pie, constituyendo las denominadas macrosomías parciales. La piel de las manos y de los dedos se endurece y agrieta, presentándose ulceraciones tróficas e infecciones (panadizos) en los dedos, cuya curación es prolongada y difícil, y que puede terminar con amputación espontánea e indolora de algunas falanges.

A parte de la índole distrófica, fundamentalmente neurógena, de estos trastornos, se ha de considerar la posible génesis de ellos al factor traumático, al que están especialmente expuestos estos pacientes, que no perciben sensaciones dolorosas ni térmicas. En la Siringomielia lumbosacra, es frecuente el mal perforante plantar, especialmente en el dedo gordo, cuya superficie ósea llega a afectarse.

En los huesos correspondientes a la zona medular afectada, no es rara la formación de quistes y atrofas óseas, que llegan a la osteólisis. Esto acarrea fragilidad de dichos huesos y tendencia a las fracturas espontáneas de las cuales, en ocasiones, el enfermo tarda en darse cuenta, dada la falta de dolor con que evolucionan. En el raquis, es frecuente observar una notable cifoescoliosis. Las articulaciones experimentan con frecuencia trastornos tróficos importantes del tipo de la artropatía neurodistrófica de Charcot. Esta artropatía se caracteriza por hinchazón indolora con gran deformidad de la articulación, que contrasta con lo reducido de la incapacidad funcional.

En relación con la destrucción del centro cílioespinal a nivel del último segmento cervical y del primero y segundo dorsal, puede presentarse en el ojo el síndrome de Bernard-Horner, o sea miosis, enoftalmía y disminución de la abertura palpebral con heterocromía del iris.

Trastornos genitales y de los esfínteres.

Los primeros se traducen por pérdida de la libido, con erección conservada o abolida. Las alteraciones de los esfínteres son inconstantes y de aparición tardía. El disturbio de la sensibilidad vesical se acompaña de la falta de percepción, de la repleción del órgano. Lo cual acarrea su progresiva dilatación. Es frecuente el estreñimiento, y raramente aparece la incontinencia de heces; cuando lo hace supone un grave signo del período final.

Formas clínicas derivadas de la localización.

Siringobulbia.

La localización bulbar de la Siringomielia puede presentarse como manifestación aislada, pero más frecuentemente se asocia a lesiones medulares. Su comienzo aparente puede ser brusco e incluso apopleptiforme, en contraste con la forma de comienzo más insidiosa, propia de la Siringomielia cervical. El límite superior no acostumbra a rebasar la mitad inferior de la protuberancia, las porciones de la sustancia gris más afectadas en el bulbo corresponden a los últimos pares craneales, es decir, del quinto al doceavo par craneal.

Los trastornos sensoriales más frecuentes son los vértigos por la afectación de la parte vestibular del octavo par, afectación del quinto par craneal en su porción sensitiva; son casi constantes, estando, en cambio, casi siempre respetada la porción motora. Estas últimas alteraciones sensitivas se traducen por fenómenos irritativos y de déficit. Los primeros se presentan en forma de neuralgias faciales, y los segundos se presentan por anestias disociadas (termoanalgesia). El reflejo corneal se debilita o desaparece pero los trastornos neuromusculares de la córnea son excepcionales. En la mucosa bucal se aprecian zonas de anestesia, siendo la porción posterior más próxima a la faringe la más precozmente afectada.

Los trastornos laríngeos se traducen por disminución de la excitabilidad refleja, causa frecuente de atragantamiento. Los disturbios motores se expresan por parálisis unilateral del recurrente, frecuentemente asociada a la parálisis velopalatina y de la faringe del mismo lado. Todo ello se acompaña de disturbios de la fonación y de la deglución.

Fundamentos

Las lesiones del núcleo del décimo par se caracterizan por disturbios del ritmo cardíaco (taquicardia, bradicardia e incluso síncope graves). La afectación del nervio óptico puede presentarse en forma de atrofia, que no depende directamente de lairingobulbia, sino que obedece a enfermedades o alteraciones asociadas como hidrocefalia o tumor. Lo más característico son las oftalmoparesias y el nistagmus. Las primeras obedecen a parálisis del recto externo, siendo excepcionales las demás, y el nistagmo es corriente y de carácter variable, según la localización de la lesión. Es de tipo rotatorio en las lesiones bulbares, horizontal cuando asienta en la región bulboprotuberancial, y vertical cuando reside por encima de esta línea.

Forma cervical.

Representa la localización más típica, y que ha sido descrita anteriormente. Origina zonas radicales de anestesia en los miembros superiores, acompañadas de amiotrofia distal, que interesan los pequeños músculos de la mano, lo que ofrece las conocidas deformaciones de mano en "garra" o mano "simiesca". Los reflejos profundos tienden a abolirse en el miembro superior, mientras que en las extremidades inferiores y abdominales están aumentados. Los trastornos tróficos (quiromegalia, úlceras átonas, anquilosis) son asimismo frecuentes, predominando en la parte distal de los dedos.

Forma lumbosacra.

Los trastornos sensitivos y las atrofas musculares se localizan en los miembros inferiores, coexistiendo frecuentemente trastornos esfinterianos. Las alteraciones tróficas más importantes que se pueden encontrar son las escoliosis de la región lumbar, artropatías de la rodilla o del tobillo, pie zambo siringomiélico y, a menudo, mal perforante plantar. En la forma sacra, el reflejo aquileo está abolido y el rotuliano conservado, mientras que ocurre lo inverso cuando el proceso asienta en las primeras metámeras lumbares.

2.7. DIAGNOSTICO DE LA SIRINGOMIELIA.

Además de los datos clínicos que se puedan obtener de la exploración neurológica, que orientan hacia la naturaleza y la localización de la lesión, disponemos de una serie de técnicas instrumentales que permiten realizar un diagnóstico diferencial con otras patologías y pueden ocasionar un síndrome clínico parecido, como es el caso de algunos tumores centromedulares.

Las técnicas complementarias de diagnóstico han estado basadas en estudios radiológicos, entre los que se encuentran la radiología simple de cráneo y la de columna vertebral, las distintas técnicas radiológicas basadas en la utilización de diferentes medios de contraste radiológico, los estudios radioscópicos y más recientemente, la Tomografía Axial Computerizada o TAC. Además de los estudios radiológicos, en la actualidad disponemos de otros medios de diagnóstico, como la Resonancia Magnética Nuclear o RM, los estudios sonográficos y los estudios electrofisiológicos, que han proporcionado un conocimiento más profundo de la enfermedad al permitir conocer, con una gran exactitud, la anatomía lesional y sus repercusiones sobre la fisiología normal del Sistema Nervioso.

Las aportaciones más importantes de la radiología simple radican en el hecho del descubrimiento de las diferentes anomalías óseas asociadas a la Siringomielia, especialmente de las alteraciones del cráneo, la charnela occipitocervical y la columna cervical. Otros signos radiológicos que podemos observar son la acentuación de la lordosis cervical y el aumento del diámetro anteroposterior del canal raquídeo. Los cuerpos vertebrales muestran un estrechamiento anteroposterior y son relativamente altos.

Dentro de las técnicas radiológicas con medios de contraste, tenemos la mielografía. Esta prueba fue ya utilizada por List en 1941 para el estudio de la malformación de Arnold-Chiari. List observó que la columna de contraste yodado se detenía a nivel de la región cervical, formando un defecto de deplección cóncavo. Con frecuencia en la mielografía, la médula espinal se presenta normal o algo atrófica, cuando las alteraciones son microscópicas.

Fundamentos

Si hay quistes macroscópicos, es característico que las imágenes mielográficas semejen un tumor intramedular. La médula puede exhibir un ensanchamiento fusiforme o uniforme, por lo que en las proyecciones frontales y laterales su diámetro es mayor de lo normal. La médula espinal puede llenar el saco aracnoideo en muchos segmentos y obliterar casi por completo el espacio subaracnoideo. El material radio-opaco se distribuye en trazos angostos en la circunferencia del espacio subaracnoideo, debiéndose descartar la inyección subdural del medio de contraste.

En algunos casos pueden aparecer acumulaciones quísticas de líquido, factibles de presentarse en una superficie de la médula espinal y sobresalir más allá dentro del espacio subaracnoideo. En estos casos, la deformidad mielográfica recuerda a la relacionada con un tumor intradural extramedular.

Una técnica que mejoró los resultados obtenidos fue la realización de la mielografía, utilizando aire como medio de contraste; la denominada neumomielografía. Utilizando esta técnica. Marks, Livingstone (1950) y algo más tarde Murtagh, Chamberlain, Scott y Wycis (1965) destacaron la dilatación de la médula espinal cervical en la Siringomielia.

En 1956. Pendergrass, Schaeffle y Hodes describieron la atrofia medular asociada a la Siringomielia y en 1958, Grenwald, Hughes y Gardner comunicaron la asociación de la dilatación medular cervical con la atrofia de la médula dorsal. En 1959, Kleferberg y Saltzmann describen los hallazgos neumomielo-gráficos en una serie de 29 pacientes con Siringomielia.

Estos autores observaron una dilatación de la médula espinal en los segmentos cervicales y dorsales superiores, mientras que la atrofia quedaba preferentemente limitada a la médula dorsal. Siempre que estaban presentes al mismo tiempo la dilatación y la atrofia, las porciones dilatadas se encontraban constantemente situadas por encima de los segmentos atróficos, siendo este dato de utilidad en el diagnóstico diferencial con los tumores intramedulares. La médula tiende a situarse en la posición más cercana a la concavidad de los arcos que forman las escoliosis y las lordosis. que normalmente se asocian a esta enfermedad.

Fundamentos

En 1966, Westberg sugirió la utilización de la neumomielografía para el diagnóstico diferencial entre el quiste y tumor sólido, y también el empleo de esta información para proceder a la punción del quiste en decúbito dorsal bajo control radioscópico. Inclinando la mesa durante la neumomielografía, se puede detectar un cambio de forma en el quiste, pero no en los tumores sólidos. Los quistes flácidos son propensos a cambiar de manera más llamativa que otros y Westberg (1966), los divide en flácidos, distendidos y semifluctuantes.

Cuando la lesión no cambia de forma, como en los quistes distendidos, es imposible saber si la lesión es quística o sólida, pero en los quistes semifluctuantes es muy probable tener la seguridad de que se trata de una cavidad quística; al puncionar el quiste se puede introducir un material de contraste, o bien inyectar un isótopo como la seroalbúmina humana yodada. En ambos casos, se logra, así, una idea de la forma y el tamaño de la cavidad quística. Después de instilar el isótopo, se hacen controles seriados, que permiten observar el comportamiento dinámico del líquido dentro del quiste. Así, en los quistes flácidos, se observa que hay un intercambio rápido de su contenido con el líquido cefalorraquídeo; en cambio, los quistes semifluctuantes retienen el isótopo y, por tanto, no son comunicantes.

La aparición relativamente rápida del isótopo en las cisternas intracraneales sugiere una comunicación directa con el IV^o ventrículo.

Di Chiro demostró que las partículas del trazador isotópico, inyectadas en el ventrículo lateral derecho, se dirigían hacia los espacios subaracnoideos espinales, en dirección cráneo-caudal, con mayor rapidez que hacia la convexidad craneal.

Otros autores han demostrado que, a nivel espinal, se produce una reabsorción suplementaria del líquido cefalorraquídeo en las vainas de las raíces nerviosas del sujeto normal, mecanismo que puede ser muy importante en circunstancias patológicas.

Más adelante, se utilizó el estudio mediante la administración de isótopos por vía lumbar, cisternografía isotópica, que permitió observar un enlentecimiento del movimiento ascendente del trazador, con signos de estancamiento y retraso en la reabsorción cefálica.

Fundamentos

Aunque la cisternografía isotópica fue incorporada al protocolo de estudio de la enfermedad siringomiélica, considerándose la principal exploración dinámica, en la actualidad prácticamente no se utiliza, dado el elevado poder de resolución de las nuevas técnicas de diagnóstico por la imagen en Neurología.

Los estudios angiográficos son de escaso interés para el estudio de la Siringomielia. En algunos casos, se puede evidenciar un descenso de las amígdalas cerebelosas, gracias al curso que toman las ramas de la arteria cerebelosa posteroinferior. Estas técnicas no se han utilizado habitualmente para este fin.

Dentro de los estudios electrofisiológicos, diversos autores han utilizado la electromiografía de aguja para el diagnóstico de los pacientes siringomiélicos. Con esta técnica aparecen anomalías en el 75% de los casos, consistiendo éstas, por lo general, en potenciales de fibrilación, patrones pobres al esfuerzo y potenciales de unidad motora de aspecto neurógeno en la musculatura dependiente de las raíces C5-D1, especialmente en la musculatura intrínseca de la mano.

En casos de Siringomielia post-traumática, el criterio diagnóstico más fiable es la pérdida del número de unidades motoras, con un aumento en la amplitud y la duración de la unidad motora. Otro dato destacable, y que tiene valor en el seguimiento del paciente, es la prolongación de onda de latencia F.

Los potenciales evocados, somatosensoriales o somatoestésicos, suelen ser normales en presencia de la anestesia termoalgésica, hallándose alterados cuando están implicadas las vías de la sensibilidad propioceptiva. Estas anomalías consisten en la reducción de la amplitud o la ausencia de los potenciales evocados cervicales y un tiempo de conducción central anormal, siendo este último dato de especial interés para el diagnóstico diferencial, con las enfermedades del nervio periférico y las radiculopatías cervicales, en las que el tiempo de conducción central es normal.

Con la termografía se puede observar una asimetría de las isotermas en los pacientes con Siringomielia.

Fundamentos

En los últimos 10 años, las técnicas sonográficas se han ido incorporando al arsenal diagnóstico en Neurología, siendo destacable la utilización de la ecografía peroperatoria en Neurocirugía. La ecografía practicada durante la intervención quirúrgica permite realizar un exámen morfológico de la médula espinal, diferenciando las cavidades puramente quísticas de las cavidades asociadas a un tumor, lo que facilita la delimitación de la extensión de estas lesiones y permite dirigir la biopsia y/o la punción drenaje. De igual modo, esta técnica resulta un cómodo método de control postoperatorio. Al permitir detectar las recidivas u otras complicaciones postoperatorias, aprovechando para ello la ventana ósea "ecográfica" dejada al practicar la laminectomía.

El advenimiento de la TAC, dentro de las técnicas de diagnóstico por la imagen, supuso en su momento un gran adelanto, pues facilitaba el estudio de las estructuras del Sistema Nervioso Central, tanto a nivel de la fosa posterior como del canal raquídeo, de forma atraumática. Conforme han ido mejorando los aparatos, se ha conseguido una mayor definición de las imágenes, permitiendo la visualización directa de las lesiones y sus relaciones con las estructuras anatómicas adyacentes. Esta calidad de las imágenes se ve incrementada cuando se administra un medio de contraste, como la metrizamida, por vía intratecal, lo que permite observar el comportamiento del mismo y aporta una información básica sobre la dinámica liquoral. Esta técnica ha sido denominada mieloTAC.

Di Chiro fue uno de los primeros investigadores en utilizar la TAC para el estudio de la Siringomielia. Este autor describió la presencia de una hipointensidad centromedular en algunos de los pacientes sometidos al estudio. Con esta técnica, el examen de la fosa posterior y de la porción superior del canal cervical permite descubrir la presencia de otras alteraciones asociadas, como la malformación de Arnold-Chiari, la impresión basilar o las malformaciones vertebrales. Con el empleo de la metrizamida intratecal se observa una difusión del contraste dentro del parénquima y con el transcurso del tiempo, su confluencia hacia el interior de la cavidad. De esta forma se aumenta la potencia de la técnica para detectar la presencia de cavidades en el seno de la médula espinal. La TAC permite medir el diámetro medular a diversos niveles, objetivando, de esta forma, la existencia de engrasamientos o atrofias medulares.

Fundamentos

Son numerosas las revisiones publicadas sobre la utilización de la TAC en el diagnóstico de la Siringomielia. Entre los hallazgos más frecuentes reportados por los distintos autores, destacan la presencia de una hipointensidad intramedular (80-100%), la atrofia medular (40-45%), la médula espinal de calibre normal (18-45%) y la dilatación de la médula espinal (10-45%).

En los estudios realizados con metrizamida, ésta opacifica las cisternas de la fosa posterior y penetra en el IV^o ventrículo, en el 73-86 % de los casos que son basculados durante la exploración. La opacificación de la cavidad siringomiélica se consigue hasta en un 92% de los casos, a las 6 horas de la administración del contraste. Este fenómeno de replección con contraste de las cavidades intramedulares, independientemente de su orden, parece ser debido al paso transneuronal del contraste desde el espacio subaracnoideo. Con esta modalidad, se incrementa la sensibilidad de la técnica para el diagnóstico de la malformación de Arnold-Chiari. Así, realizando una mieloTAC, se descubre la asociación de la Siringomielia con la malformación de Arnold-Chiari en un 73-79 % de los pacientes.

Por otra parte, con la TAC se descubre, que la incidencia de hidrocefalia en los siringomiélicos oscila entre el 23 y el 26 %.

La siringobulbia es más difícil de detectar, dadas las limitaciones que presenta la TAC para explorar adecuadamente la fosa posterior, debido a los abundantes artefactos óseos que se producen a este nivel. Sólo es posible identificar las cavidades de gran tamaño. Aunque ha mejorado mucho la definición de la TAC, los pequeños quistes siringobúlbicos, que son con mucho los más frecuentes, siguen sin ser detectados.

En resumen, la mieloTAC es una técnica bastante fiable, en cuanto a la valoración del paciente con Siringomielia, pues permite visualizar todo el neuroeje. En conjunto, esta técnica resulta diagnóstica en el 75-91% de los casos, aunque no está exenta de posibles complicaciones, que suelen ser debidas a los efectos tóxicos de la metrizamida.

Fundamentos

El verdadero revulsivo en el diagnóstico de la Siringomielia, lo ha supuesto la utilización de las técnicas de Resonancia Magnética Nuclear o RM.

La RM es una técnica de diagnóstico única y no invasiva, que nos permite obtener una imagen directa y multiplanar, con la que se conjuga la posibilidad de obtener, in vivo, información sobre aspectos bioquímicos. En la actualidad, la RM es la técnica diagnóstica más utilizada para la evaluación de las alteraciones del SNC. La gran sensibilidad de esta técnica, en la valoración de la patología intracraneal e intrarraquídea, ha desplazado a la TAC en el diagnóstico de determinadas patologías, como son las malformación de Arnold-Chiari, la Siringomielia, las anomalías congénitas, los tumores intrarraquídeos, la infección del espacio discal, la esclerosis múltiple, la encefalopatía arterioesclerótica subcortical o enfermedad de Binswanger, la patología vascular o tumoral de la fosa posterior y las pequeñas colecciones líquidas extraaxiales, principalmente.

En cuanto a la Siringomielia, la aplicación de la RM como técnica diagnóstica, permite conocer exactamente la localización y la extensión de la lesión quística, sus relaciones con las amígdalas cerebelosas y el IVº ventrículo, así como su asociación con otras patologías (tumores, malformación de Arnold-Chiari,...).

Gracias a la facultad de modificar la resolución, la calidad y el aspecto de las imágenes de resonancia variando las secuencias de pulsos, podemos observar detalles mínimos de la anatomía patológica macroscópica de las lesiones siringomiélicas, como son las posibles conexiones del quiste en el espacio subaracnoideo, estableciendo así el diagnóstico diferencial entre los quistes comunicantes y los no comunicantes.

La RM es la exploración de elección para el diagnóstico de la siringobulbia, pues no presenta los artefactos óseos que se daban con la TAC a nivel de la fosa posterior, lo que facilita la visión directa de los quistes intrabulbares, aunque éstos sean de pequeño tamaño.

Fundamentos

Con la RM es fácil realizar el diagnóstico diferencial de las lesiones quísticas, con los tumores sólidos intramedulares. Para ello, podemos utilizar las diferentes secuencias de pulsos, lo que nos aclarará el diagnóstico en la mayoría de los casos, pues los diferentes tejidos tienen un comportamiento más o menos característico, con cada una de las secuencias. Además, recientemente se han desarrollado materiales de contraste, como el Gadolinium-DTPA, que permiten diferenciar claramente el tejido neoplásico asociado a los quistes.

Dada su inocuidad y su gran poder resolutivo, la RM es una herramienta muy útil para el control evolutivo y postoperatorio de estos pacientes.

El diagnóstico de la Siringomielia ha evolucionado de forma paralela al desarrollo de las técnicas de diagnóstico por la imagen, lo que ha permitido un mejor conocimiento de su fisiopatología y, por ende, una aproximación terapéutica más racional. En la actualidad, la utilización de las técnicas de RM consigue establecer un diagnóstico de seguridad en prácticamente la totalidad de pacientes afectos de un cuadro siringomiélico.

2.8. TEORIAS ETIOPATOGENICAS DE LA SIRINGOMIELIA IDOPATICA.

Teoría de origen malformativo.

Olivier d'Angers (1827) fue el primero en describir la Siringomielia como enfermedad, dándole un origen malformativo. Virchow (1857) y Leyden (1876) más tarde, creyeron que la Siringomielia era el resultado de la persistencia de la dilatación del canal central de la médula. Al observar que en algunos vertebrados dicho canal permanecía durante la infancia y la edad adulta. Por ello, lo denominaron hidromielia. Haciendo aquí la primera división, en Siringomielia primaria y secundaria, reservando este último para las cavidades que se asocian a otros procesos patológicos como mielitis, tumores.

Schultze (1882) sugirió la hipótesis hiperplásica: la cavidad sería el resultado de una atrofia de un tejido neuroglial previamente hiperplasiado.

Carmeil (1928). la atribuyó como el resultado de un proceso disráfico. dentro del concepto que dió Bremer (1926) del "status dysraphicus". Con estos conceptos se pueden adherir otros autores como: Solheid (1970). Chatel (1973. 1979), Eggers (1978). Seguidamente se describen algunas teorías representativas que teniendo un base malformativa plantea otro componente, por lo general dinámico: Teorías de Gardner, de Williams, de Ball y Hayan, de Aboulker, de Zaragoza, de Marés.

Teoría hidrodinámica de Gardner.

Mención especial tiene la teoría hidrodinámica de Gardner, por la gran incidencia y repercusión que han tenido sus ideas hasta la actualidad, condicionando las actitudes terapéuticas de la Siringomielia idiopática, e inspirando nuevas teorías con una marcada directriz hidrodinámica. Sin lugar a dudas, es la hipótesis etiopatogénica de mayor relevancia y por ello se mencionará con frecuencia.

Fundamentos

Gardner cree que la Siringomielia es un hidromielia debida a una dificultad de drenaje del LCR en el IV^o ventrículo. Esta se iniciaría en el periodo embrionario, y formaría parte de un estado de disrafismo en el SNC, como lo son la malformación de Dandy-Walker y el mielomeningocele.

Gardner (1950), en su primera comunicación, tras aportar diecisiete pacientes, concluye que la malformación de Arnold-Chiari es consecuencia a una herniación del rombencéfalo, en la cavidad intrarraquídea, a su vez consecuencia a una hidrocefalia congénita y que se acompaña con frecuencia de una hidromielia.

Gardner (1957), más tarde, cree que la anomalía inicial responsable de la malformación de Arnold-Chiari, de la malformación de Dandy-Walker, quistes aracnoideos de cerebelo y la Siringomielia, es la atresia en fase embrionaria del IV^o ventrículo. Por ello, propuso como tratamiento de la Siringomielia la desobstrucción por vía quirúrgica del agujero de Magendie y restablecer el camino fisiológico de tránsito del LCR, y que la onda de impulso del líquido fuera al espacio subaracnoideo.

Gardner (1959 a y b, 1960, 1961, 1965, 1966), en las publicaciones posteriores, se ratifica en sus ideas iniciales y las amplía, quedando constituida la teoría hidrodinámica de Gardner, en su publicación de 1965. En ésta, considera que las membranas que bloquean el IV^o ventrículo serían parcialmente permeables y permitirían el paso ocasional de LCR, y permanecer la presión intraventricular normal, como sugiere Adams (1965) en la hidrocefalia normotensiva, en la que un ventrículo o canal dilatado puede tener una presión normal y aún así ejercer una fuerza mayor sobre los tejidos circundantes. Siendo la onda de pulso generada por la pulsación arterial y de los plexos coroideos, que actuaría como una ola de agua hacia el canal central, al no poder pasar y ser absorbida por los espacios subaracnoideos como ocurre en los individuos normales. En este mismo año había recopilado 74 pacientes con Siringomielia, hallando 68 casos con malformación de Arnold-Chiari y tres con malformación de Dandy-Walker, en los tres restantes halló un quiste de fosa posterior. En 30 casos encontró algún tipo de membrana ocluyendo el orificio de Magendie. En 18 casos el contenido proteico intracavitario resultó similar al del líquido ventricular. Potenciando la teoría de Gardner la recogida de tinta china en el líquido

Fundamentos

cavitario, después de instilarlo en los ventrículos laterales. Puesto que la teoría hidrodinámica se apoya en la dificultad de drenaje del IV^o ventrículo y la comunicación entre la cavidad siringomiélica y los ventrículos laterales.

En una de sus publicaciones, llega a negar la existencia de la Siringomielia no comunicante. En otras, llega a precisar que la imperforación de los agujeros del IV^o ventrículo se produce entre la octava y la décima semana de vida embrionaria, en el momento en que fisiológicamente se produce la perforación del IV^o ventrículo. Todo ello apoya y continua la teoría hidrodinámica de Morgagni (1740, 1761), que explica el mielomeningocele, como el resultado de una ruptura de una hidroencefalomielia, causada a su vez por una ausencia o un deficiente de drenaje del IV^o ventrículo. Si existe un déficit del drenaje ventricular, puede resultar en la formación de una fosa posterior reducida, que comportará un desplazamiento caudal de las estructuras nerviosas dentro del foramen magnum originando la malformación de Arnold-Chiari. Una dilatación del IV^o ventrículo da lugar a la malformación de Dandy-Walker.

A la teoría hidrodinámica se le objetan algunos argumentos en contra (Aboulker, 1979) como:

La hidrocefalia falta en la mayoría de los casos.

El IV^o ventrículo no está casi nunca cerrado a los espacios subaracnoideos. Cuando el agujero de Magendie está obstruido o comprimido, los agujeros de Luschka son casi siempre permeables y permiten el paso del líquido ventricular.

La comunicación entre el IV^o ventrículo y la colección medular falta en la mayoría de los casos, macroscópicamente y también bajo los cortes microscópicos.

Un canal endodimario permeable en toda su longitud falta en la mayoría de las siringomielias, donde no parece más frecuente que en la media del resto de la población.

Fundamentos

Faltan en la mayoría de los casos de Siringomielia del adulto, el origen ventricular del líquido siringomiélico.

No aporta una explicación a aquellas Siringomielias que se encuentran lejos de la charnela occipital, sin comunicación con el canal epidural.

Milhorat (1972) afirma: "La teoría hidrodinámica de Gardner no explica como la hidromielia o Siringomielia aparecen cuando la malformación de Arnold-Chiari coexiste con una estenosis de aqueducto de Silvio".

Milhorat disiente de la hipótesis de Weed y Gardner de la hidrodisección a partir del líquido ventricular, que forman los agujeros del IV° ventrículo y de aquí los espacios subaracnoideos. En un estudio de 7 casos de malformación de Dandy-Walker, encuentra los espacios subaracnoideos perfectamente formados, con imperforación del IV° ventrículo. Por ello, considera que el espacio subaracnoideo se forma por su propia cuenta, independientemente del sistema ventricular y no depende de los procesos de cierre y eventual apertura del tubo neural primitivo.

El estudio anatomopatológico de Alvord constata que casi en todos los recién nacidos, que presentan una malformación de Arnold Chiari, mielomeningocele, hidromielia ligera o importante, se abre en general en el fondo de saco de la espina bífida, pero no se extiende sólo en algunos casos la cavitación en toda la longitud del canal central hasta el IV° ventrículo.

Osaka (1978), en un estudio de 92 embriones y 4 fetos que presentan mielosquisis (la forma más corriente es el mielomeningocele), no encuentra ningún trazo de los hechos descritos por Weed y desarrollados por Gardner:

No hallan la hidrocefalia, ni hidromielia, donde se supone debe existir en estado fisiológico.

No encuentran anomalías en todo el IV° ventrículo.

Fundamentos

No hay relación entre el desarrollo de los espacios subaracnoideos, siempre normal, y el sistema ventricular.

La existencia de mielosquisis en un estadio muy precoz, antes de la aparición del LCR, no siendo susceptible de jugar un papel en su formación.

Nota biohidromecánica.

Aquí se plantean las fuerzas biohidromecánicas que pueden originar la cavidad siringomiélica, según los planteamientos de Gardner, es decir, "las presiones transmitidas por el LCR a través del conducto del epéndimo, a nivel de la médula espinal de predominio cervical, determinan la aparición de las cavidades siringomiélicas".

Planteamiento del símil biohidromecánico.

La entrada del conducto del epéndimo, por detrás del óbex, hasta la altura máxima del sujeto es de 150 mm. En un embrión humano, las distancias y las fuerzas que se establecen, se consideran proporcionales a las del adulto.

Tomamos un punto del conducto del epéndimo a 60 mm. del óbex, en el adulto.

Esto suma 21 cm, multiplicado por la densidad del líquido LCR, que es parecido al plasma, 1,03 gr/cc. (gramo/centímetro cúbico), se obtiene la presión hidrostática en el punto del posible inicio de la cavidad siringomiélica (PICS) a 6 cm. del óbex. Esta es de 21,63 cca. (centímetros de columna de agua).

Factor biohidromecánico.

El sistema de formación del LCR emite diariamente alrededor de 500 cc. de LCR diario (Guyton 1967), y lo hace en un sistema cerrado. La máxima presión, con la cual este sistema cerrado puede ser compatible con la vida, es el de la presión arterial máxima, hasta que la presión de perfusión cerebral sea cero. Tomando la presión arterial máxima de 120 mm. de Hg. se obtiene:

Fundamentos

(120 mm. de Hg=) 12 cc. Hg por la densidad del Mercurio (13,546 gr./cc.), es igual a 162,552 gr. de cc. Hg (centímetros columna de Hg).

Que es igual a 162,552 gr. de cca. (centímetros columna de agua).

Así, la máxima presión que se puede generar con la bomba cardíaca en condiciones normales, aplicada a un punto situado en el conducto del epéndimo a 6 cm por debajo de él. añadiendo la presión hidrostática del punto (PICS):

21,62 gr. de cca. + 162,552 gr. de cca. = 184,172 gr. de cca.

La presión máxima a la que puede ser sometido el punto PICS es de 184,182 gr de cca.

Hay que puntualizar:

- 1.- Por capilaridad y adherencia de líquidos a la pared del tubo, la presión hidrostática en el sujeto es menor a la obtenida, en un símil hidromecánico de tuberías rígidas.
- 2.- La sintomatología de hipertensión intracraneal grave se inicia a partir de los 40 gr. de cca.

Hallazgos biohidromecánicos

Baez. Lamport y Baez (1960), en su artículo "Pressure effects in living microscopio vessels". consideran que: "los capilares sanguíneos se parecen a un elemento rígido, o sea, sin cambios medibles en diámetro, cuando pasan de una presión de 0 a 100 mm. de Hg".

Fung Y.C. (1981). en su trabajo "Biomechanics: Mechanical properties of living tissues", modula lo considerado por Baez, y puntualiza: "Sin embargo, los capilares sanguíneos pulmonares son muy distensibles y muy sensibles al cambio de presión".

Aunque las tablas de la variación de las venas pulmonares, por los gradientes de presión, las aporta, Yeng MRT y Foppiano (1981) en su artículo:

Fundamentos

"Elasticity of small pulmonary veins in the cat" donde llega a la conclusión que "las venas pulmonares sometidas a un incremento de presión de 20 cca. sufre una dilatación, sin lesionarse de un 50 % de su diámetro".

Aplicación biohidromecánica en el conducto del epéndimo.

Si el conducto del epéndimo lo asimilamos, biomecánicamente, con las venas pulmonares, esto nos indica que, si sometemos al PICS a la máxima presión que se puede aplicar en el sistema cerrado intracraneal, para que no exista sintomatología importante (Farreras Valentí 1970, afirma que "la presión intracraneal grave es superior a 150 mm. de agua y puede llegar a 400 mm."), es decir, alrededor de un incremento de presión 20 cca. por encima de lo normal, para que no exista una sintomatología significativa y constante de hipertensión intracraneal, que no aparece en la Siringomielia.

En estas condiciones biohidromecánicas al aplicar en el conducto del epéndimo la presión máxima que no provoque encefalopatía, 20 cca. producirá como máximo, una dilatación de un 50 % su diámetro, sin romperse (si consideramos el epéndimo de la misma textura que una vena pulmonar). De esta manera se consigue una dilatación del conducto endimario de 1 a 2 mm. de diámetro.

Pero además, como dice Bakay (1960), "el epéndimo es altamente permeable, midiendo el transporte del sodio radioactivo Na²⁴, muestra que la permeabilidad del epéndimo es alrededor de 30 veces más elevada que la de los capilares cerebrales". Y esto conlleva:

- 1.- La resistencia a la dilatación del tegumento endimario (RD) es 30 veces superior al ser más permeable y a ser deformado. Y también es 30 veces más resistente a la ruptura por dilatación (RRD), que un vaso sanguíneo cerebral.
- 2.- El tejido endimario al tener 30 veces más de capacidad de difusión, si la relacionamos con la capacidad de ruptura por tracción (RRT, Resistencia de Ruptura a la Tracción). Nos sugiere, que el tejido endimario tiene 30 veces más posibilidades de ruptura por tracción (RT). que un vaso sanguíneo cerebral.

Fundamentos

Una expresión de interés sería:

RRD=Resistencia de Ruptura a la Dilatación.

RRT=Resistencia de Ruptura a la Tracción.

RRD de un vaso cerebral <30<RRD del epéndimo.

RRT de un vaso cerebral >30>RRT del epéndimo.

Así el conducto del epéndimo se dilatará dando una hidromielia, pero debido a la presión hidrostática no se romperá. Como lo experimentó Faulhauer K (1985) que realiza un estudio experimental en el gato, provocando en cuarenta y seis gatos una hidrocefalia y una hidromielia inyectando caolín intracisternal; en otros diecisiete gatos consigue la formación de una hidrocefalia e hidrosiringomielia mediante una intervención que ocluye el foramen de Luschka. En los animales tratados con caolín, la dilatación del canal central y la clínica coincidió con la intensidad de la hidrocefalia obstructiva.

Conclusión Biohidromecánica.

1.- Ni en condiciones normales, ni en condiciones patológicas, una presión biohidromecánica intracraneal, transmitida por el conducto del epéndimo a través de la entrada del conducto del epéndimo, no tiene la capacidad mecánica de formar una cavidad en el conducto del epéndimo. comunicante o no con él. Y aún menos la de producir una ruptura del recubrimiento ependimario.

2.- El tejido ependimario al tener 30 veces más de capacidad de difusión (si la relacionamos con la capacidad de ruptura por tracción), nos sugiere que el tejido ependimario tiene 30 veces más posibilidades de ruptura por tracción que un vaso sanguíneo cerebral.

Estas conclusiones biohidromecánicas son aplicables a todas las teorías que utilizan conceptos hidrodinámicos, como las Teorías de Williams, de Ball y Dayan, de Aboulker, de Zaragoza y otros.

Teoría de Williams.

Bernard Williams (1969,1970, 1972, 1973, 1974, 1976 a y b, 1979 a y b, 1980 a, b y c, 1981, 1983) partiendo de una base hidrodinámica similar a la de Gardner, difiere sustancialmente al afirmar que el impulso arterial es fácilmente amortiguado a la permeabilidad parcial de los agujeros de Magendie y Luscka; en los casos con malformación de Arnold-Chiari, las amígdalas cerebelosas provocan una obstrucción funcional del orificio de Magendie. Pero las fuerzas hidrodinámicas desencadenadas por las maniobras de Queckensted o Valsalva (y generadas en determinadas circunstancias fisiológicas como la tos o actitudes posicionales de la cabeza) causarían un aumento de la presión venosa en los plexos venosos espinales, y de aquí un aumento de la presión intrarraquídea, que hace desplazar el LCR del canal espinal a la cavidad craneal. Al existir en estos pacientes un bloqueo hidrodinámico a nivel del foramen magnum, la segunda fase de reequilibrio de paso del LCR de nuevo de la cavidad craneal a la espinal se hace con retraso. Esto genera un gradiente de presión en la cavidad intracraneal, que intenta proyectarse hacia el canal central de la médula (en los casos que estuviera presente) provocando una dilatación y dando así origen a la cavitación de la médula. Se crea aquí el término de "comunicante" para aquellas que se acompañan de malformación de Arnold-Chiari. Las "no comunicantes" serían las tumorales y postraumáticas.

Teoría de Ball y Dayan.

Hall y Dayan (1972) del mismo modo que Williams, afirman que existe un bloqueo en los espacios subaracnoideos a nivel del foramen magnum, lo que crea un gradiente de presión (en este caso fijo sin mecanismo valvular). El aumento de presión del LCR intrarraquídeo lo hace desplazar, a través de los espacios perivasculares de Virchow-Robin, hacia aquellas zonas intramedulares de menor resistencia (la sustancia gris), donde se acumula, generando la cavidad siringomiélica.

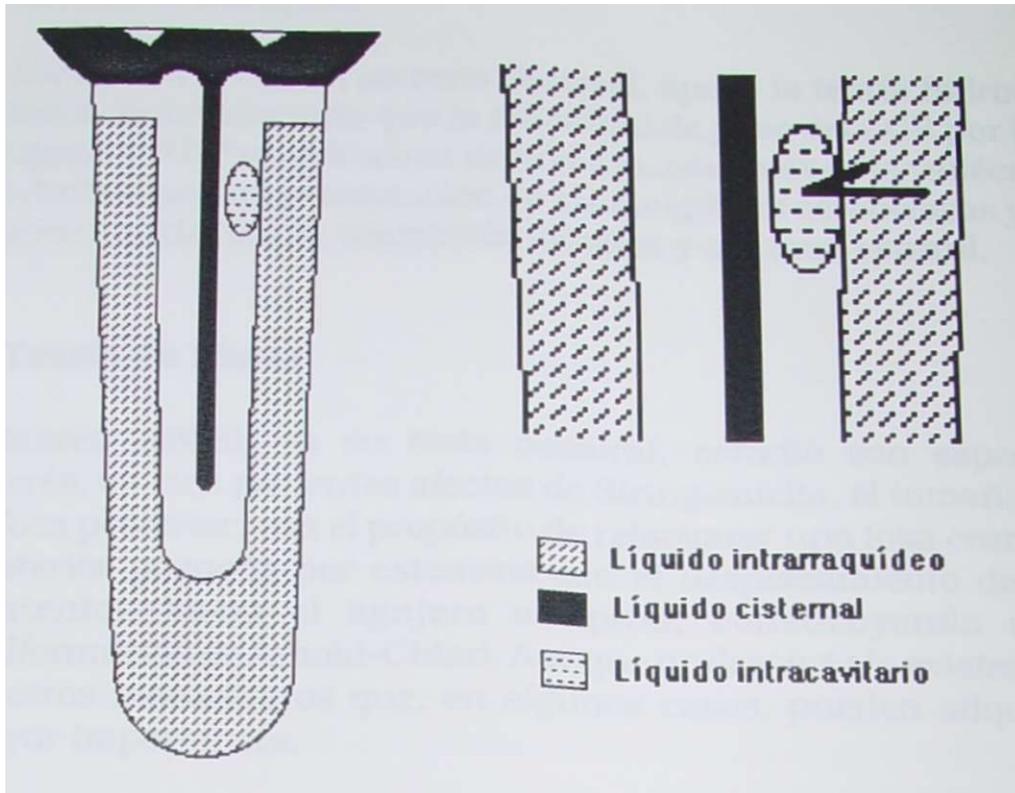


Figura 2.1.- Esquema de la Teoría de Ball y Dayan

Teoría de Aboulker.

Aboulker (1979), aceptando lo propuesto por Ball y Dayan, puntualiza el lugar de penetración del LCR, situándolo en la salida de las raíces posteriores y de aquí se extendería a zonas más centrales de la médula, llegando en ocasiones al canal central.

Fundamentos

Teoría de Zaragoza.

Zaragoza (1973) en su tesis doctoral, apoya la teoría hidrodinámica, puntualizando que la dificultad de paso del LCR por los agujeros del IV^o ventrículo es debida a la estenosis de la vallécula cerebelosa por la aproximación de las amígdalas cerebelosas y la proyección del fluido ventricular al óbex y al canal central.

Teoría de Marés.

Mares (1988) en su tesis doctoral, estudió con especial interés, en cien pacientes afectos de Siringomielia el tamaño de la fosa posterior, con el propósito de relacionar una fosa craneal posterior pequeña por estenosis con el desplazamiento de su contenido hacia el agujero occipital, constituyendo una malformación de Arnold-Chlari. Aunque no descarta la existencia de otros mecanismos que en algunos casos, pueden adquirir mayor importancia.

Teoría de origen tumoral.

Grimm (1869) y Schlesinger (1902) y más tarde Schultze (1882). sugirieron que en algunos casos de Siringomielia idiopática, la cavidad podía ser generada por un proceso tumoral, que más tarde desaparecería.

Teoría de origen inflamatorio o infeccioso.

Hallopeau (1870) propuso una inflamación de la médula, mielitis, como el inicio de lo que sería la cavitación.

Schlesinger (1902) en su monografía, relaciona la Siringomielia condicionándola a neurosíflis y lepra, pero con toda probabilidad la conexión de ambas enfermedades con la cavitación es indirecta. Pero de lo que parece no haber duda es la existencia, en estos pacientes, de una aracnoiditis adhesiva y en muchos casos, de una infección oculta: ciertamente, en un caso documentado, se describió por Appleby (1969) una meningitis tuberculosa.

Teoría de origen vascular.

Joffroy y Achard (1887) consideraron que, al origen inflamatorio, podía añadirse un factor isquémico añadido.

Holmes (1915) propuso la hemorragia intramedular en relación a traumatismos.

La isquemia medular la han apoyado los autores: Davison (1933), Tauber (1935), Lichtenstein (1943), Me Laurin (1954), Netsky (1953), Taylor (1975) y Sherk (1984).

Han apoyado con fuerza la "teoría isquémica", para la génesis de la cavitación intramedular, Lichtenstein (1943), Me Laurin (1954) y recientemente han recibido un importante soporte con el estudio de Feigin, Ogata y Budzilovich (1971). Estos aportan la necropsia realizada a 16 pacientes con Siringomielia, y concluyen en su estudio que no encuentran evidencias patológicas para que las cavidades medulares fueran debidas a un mal desarrollo del cerebro o de la médula cervical superior. Ellos encuentran evidencias histológicas que muestran la existencia de una clara insuficiencia circulatoria.

2.9. NOTA BIOMECANICA.

En este apartado, se estudia la repercusión mecánica que puede suponer a la Médula Espinal la existencia de una tensión de tracción aplicada en sentido axial sobre ella. Y un modo de cuantificarla.

Cálculo de la tensión de la médula espinal.

En la diferencia de crecimiento longitudinal entre la médula espinal y el esqueleto vertebral, se produce una deformación diferencial de la médula espinal, que provoca una tensión de tracción, y ésta puede producir a su vez una estricción de la médula espinal en su anclaje craneal, con la subsiguiente lesión medular (Ver esquema de fuerzas en la Teoría de Tracción en "11. Apéndice").

La deformación sufrida por el sistema, se calcula en función del crecimiento diferencial de ambas estructuras entre los ocho y los 15 años de edad biológica.

Se constituye la siguiente fórmula:

$$(L-L^{\circ})/L^{\circ} = e$$

e = Deformación, definición de la deformación de un cuerpo de longitud inicial L° y longitud final L.

L° = Longitud Inicial

L = Longitud final

Formula 2.1.- Fórmula que mide la deformación.

Se considera el segmento cervicodorsolumbar,

$$d = E \times e$$

d = (tensión de un tejido, Newtons/mm²)

E = (módulo de elasticidad), e = (deformación).

Fórmula 2.2. - Fórmula que mide la tensión.

Fundamentos

Sustituyendo la deformación del esqueleto menos la deformación de la médula queda "d".

d = E x diferencia de deformaciones (col. vertebral y médula)

$$d = E((L - L^0) / L^0 - (1 - 1^0) / 1^0)$$

Fórmula 2.3.-Fórmula que mide la tensión, obtenida sustituyendo en la Fórmula 2.2 lo referido en la Fórmula 2.1.

Tomando como punto de partida hipotético, para proceder al cálculo, la longitud Inicial de columna vertebral y de médula espinal iguales a los 8 años, significa que $L^0 = 1^0$, o sea que las dos longitudes iniciales son iguales.

Por lo tanto:

$$d = E (L-1) / L^0$$

Fórmula 2.4.- Fórmula que mide la tensión, simplificando la Fórmula 2.3.

Ya que "L-1" es la diferencia de crecimiento final entre ambos sistemas y. quedando establecido en el análisis de la anatomía por RM que la diferencia del descenso del cono medular en la Siringomielia es de un cuerpo vertebral o más a los 15 años.

Considerando:

$$L - 1 = 50 \text{ mm. (Altura de L1 con disco intervertebral)}$$

Se supone que el módulo de elasticidad de la médula espinal es de aproximadamente 300 kiloPascuales (kPa), parecido a otros tejidos similares, como la vena safena.

La longitud del esqueleto cervicodorsolumbar medio a los 8 años es de 443 mm. (valor tomado de un caso).

Fundamentos

Y sustituyendo lo anterior, en la Fórmula 2.4, queda:

$$\mathbf{d = 0.3 \text{ MPa(MegaPascales) x 50 mm./443 mm. = 0.0338 Newtons/mm2.}}$$

(ya que 1 MPa= 1 Newton/mm²).

Fórmula 2.5.- Deformación aplicando valores a la Fórmula 2.4.

Este es un cálculo simplificado, ya que habría que tener en cuenta que el comportamiento de la médula es viscoelástico, con lo cual su módulo es variable y su respuesta es no lineal.

Para una sección medular "S" de 1.62 cm² queda

$$\mathbf{d \times S = F \text{ (Fuerza de tracción)}}$$

$$\mathbf{F = 0.0338 \times 162 \text{ mm}^2 = 5.48 \text{ Newtons}}$$

Fórmula 2.6.- Fórmula de la Fuerza de tracción, que está sometida la médula espinal en Newtons. Resultado de multiplicar la deformación "d" por la superficie de una sección medular.

Fuerza axial.

Esto es la fuerza de tracción de la médula espinal, en sentido longitudinal por cada 50 mm. de RACM.

Aproximadamente equivale a la tracción desde el filum terminale de 560 gramos, por cada cuerpo con un espacio intervertebral de retraso en el ascenso diferencial del cono medular.

La aplicación de esta fuerza axial a las estructuras nerviosas y vertebrales, a nivel del agujero occipital, determina la aparición de las malformaciones que se asocian a la Siringomielia.

Fundamentos

Fuerza lateral.

Debido a la curvatura de la región dorsal se produce una compresión lateral al traccionar la médula espinal con el valor anteriormente calculado dentro del canal vertebral.

$$\mathbf{F1 = F \times \cos 70^\circ}$$

Fórmula 2.6.- Fórmula de la fuerza lateral (Fl).

F1 (Fuerza lateral) = F (Fuerza de tracción longitudinal en la dirección del canal medular) x cos de 70° (ángulo de proyección del canal lumbar sobre la horizontal)

La aplicación de los valores conocidos en la Fórmula 2.6., da:

$$\mathbf{5.48 \times 0.342 (\cos 70^\circ) = 1.87 \text{ Newtons.}}$$

(Un Newton = Unidad de fuerza del SI. que equivale a la aplicada a un cuerpo en el vacío de una masa de 1 kg. y lo acelera a 1 metro por segundo).

Estos 1,87 Newtons equivalen aproximadamente al peso de 200 gramos en la gravedad.

Estos 1,87 Newtons de la Fuerza lateral, por cada 50 mm. de RACM son aplicados de dos formas:

- 1.- Contribuye a la estenosis de los vasos sanguíneos al realizar estricción de la médula espinal.
- 2.- Debido a la viscoelasticidad de la médula espinal y su especial distribución en la columna vertebral, es la columna vertebral dorsal la que recibe primero el empuje de esta fuerza lateral que generará escoliosis.

2.10. NOTA ANATOMOMORFOLOGICA.

Territorio vascular medular.

Netsky (1953) expuso en unos estudios histopatológicos que consideraba, como lo más importante del estigma disráfico, la existencia de anomalías vasculares intramedulares. Los vasos malformados resultan insuficientes con el tiempo o llegan a ocluirse, produciendo una perturbación circulatoria responsable de una destrucción hística compensada por una gliosis y proliferación conjuntiva, que a su vez, interfiere el funcionalismo vascular facilitando la progresión del proceso. Farreras Valenti (1970) comenta, a lo anterior, que esta hipótesis es muy útil para explicar, además, la topografía de las lesiones, toda vez que la sustancia gris y los engrasamientos cervical y lumbar son las zonas más irrigadas y las que más precisan de buena capacidad circulatoria.

Anatomía del sistema arterial medular.

Según A. Codina Puiggrós (1974) citando los trabajos de Lazorthes (1957, 1962), 62 arterias espinales o radicales (31 a cada lado) se introducen en el canal raquídeo a través de los agujeros de conjunción y se dirigen hacia la médula acompañando a las raíces medulares. Estas arterias se dividen, según su trayecto y territorio, en tres grupos: 1º, arterias radicales propiamente dichas, que terminan antes de alcanzar la médula; 2º, arterias radiculopiales, y 3º, arterias radiculomedulares, que penetran en la médula a la que irrigan.

De las 62 arterias radicales, únicamente de 6 a 8 son radiculomedulares, por lo tanto, sólo ellas, en realidad, vascularizan la médula espinal.

Cada arteria radiculomedular irriga la médula espinal mediante dos arterias terminales: la radicular anterior y la radicular posterior; la radicular anterior es mucho más importante.

Fundamentos

A lo largo de la médula, en su cara anterior, discurre la arteria espinal anterior, situada en la línea media; en la cara posterior caminan dos troncos, de localización posterolateral. las arterias espinales posteriores. La arteria espinal anterior es una cadena anastomótica longitudinal constituida por la unión de las ramas ascendentes y descendentes, resultantes de la división de las arterias radicales anteriores.

Las arterias espinales posteriores constituyen, asimismo, un sistema anastomótico. derivado de las ramas ascendentes y descendentes de las arterias radicales posteriores.

La localización de las arterias radiculomédulares. es bastante fija y permite distinguir en el plano vertical, tres grandes territorios arteriales medulares.

- 1° Territorio superior o cervicodorsal. que comprende la médula cervical y los tres primeros segmentos dorsales. Este territorio debe subdividirse en dos partes, superior e inferior, distintas en cuanto a régimen circulatorio. La parte superior, que se extiende de C1 a C4, está irrigada por dos pequeñas ramas procedentes de la vertebral y, además, de forma inconstante (50% de los casos), por una arteria radicular que acompaña la 3ª o 4ª raíz cervical. Lazorthes designa la vascularización procedente de la vertebral con el nombre de arteria espinal anterior, lo cual puede inducir a error pues, como ya se ha mencionado, la arteria espinal anterior es un sistema arterial que recorre la médula de arriba abajo. La irrigación de esta región es precaria. La parte inferior, extendida entre C4 y D3 D4, posee una circulación más rica. A nivel del engrosamiento cervical llegan dos o tres arterias radicales (arterias del engrosamiento cervical). La región dorsal superior recibe con frecuencia un pequeño vaso fino que acompaña la 1ª o 3ª raíz dorsal y, a veces, la 2ª.
- 2° Territorio intermedio o dorsal medio, que se extiende del cuatro al octavo segmento dorsal. De irrigación pobre, la cual depende de una sola arteria, procedente de una intercostal, penetra en la médula a nivel de D7.

Fundamentos

3° Territorio arterial inferior o dorsolumbar, constituido por el engrosamiento lumbar y los tres o cuatro últimos segmentos medulares. Está bien vascularizado. pese a que únicamente lo irriga, por lo común, una sola arteria, la llamada arteria radicular anterior magna de Adamkiewicz. Lazorthes prefiere denominarla arteria del engrosamiento lumbar pues, según él. siempre hay procedentes de esta arteria, una radicular anterior; además, el nombre indica la región a la que irriga. Esta arteria, que viene de la rama posterior o dorsoespinal de una de las arterias intercostales, o de una de las primeras arterias lumbares nacidas, a su vez, de la aorta toracoabdominal, llega a la médula siguiendo una de las raíces siguientes; 9^a, 10^a, 11^a y 12^a dorsales (75% de los casos), y 1^a y 2^a lumbares (10%); ésta constituye la variedad anterior, y en el 15% de los casos su situación es más alta y acompaña a una de las raíces D5, D6, D7 y D8, existiendo, entonces, una arteria suplementaria en la parte baja (Lazorthes 1962). En la cuarta parte de los casos, según Corbin, existe una rama accesoria, delgada, que acompaña a una raíz lumbar y, más rara vez, una sacra. Desproges-Gotteron ha descrito una arteria radicular, que camina Junto a una raíz del nervio ciático (L5 ó S1) a la que vasculariza; en algunos individuos llega a la médula e irriga la metámera de la raíz correspondiente y, a veces, las vecinas (Garcin 1974). Lazorthes no cree que esta arteria intervenga normalmente en la irrigación medular. Para Garcin. la afectación de esta arteria explicaría el signo de Babinski y los trastornos sensitivos, de tipo medular, por él observados en algunas ciáticas dorsales: L4-L5 ó L5-S1. No cabe duda que esta arteria juega un papel de suplencia, en caso de producirse obliteración de la arteria del engrosamiento lumbar.

Según Lazorthes, no es posible separar un sistema espinal anterior de otro posterior, pues ambos tendrían la misma organización y régimen circulatorio. En cambio, Corbin distingue un sistema espinal anterior, que es el expuesto, caracterizado por la variabilidad del débito arterial en las diferentes regiones, y un sistema espinal posterior, cuyo régimen circulatorio es uniforme en toda su extensión. Este último sistema arterial lo constituyen, según él, veinte arterias radiculares delgadas prácticamente del mismo calibre, que se reúnen en las dos arterias espinales posteriores.

Fundamentos

- 1 ° El territorio periférico, formado por ramas derivadas de una red arterial superficial: el círculo perimedular, el cual está constituido por ramas de las arterias radicales anteriores y posteriores. Las arterias periféricas irrigan la región superficial de la médula, es decir, gran parte de la sustancia blanca.
- 2° Territorio espinal anterior, que es el más extenso. Vasculariza aproximadamente las tres cuartas partes anteriores de la médula: casi toda la sustancia gris, salvo la cabeza y el cuello de las astas posteriores, y las regiones blancas adyacentes (fascículo espinotalámico lateral, fascículos piramidales y porción ventral del cordón posterior). Según Herren y Alexander (1939), todo el fascículo piramidal cruzado dependería del territorio de la espinal anterior: sin embargo, para Schneider y Crosby (1959), la región posterior y lateral del haz piramidal cruzado estaría irrigada, en gran parte, por las espinales posteriores. La vascularización del territorio de la espinal anterior corre a cargo de las arterias centrales o surcocomisurales. que nacen del sistema espinal anterior. Estas arterias son terminales. Existen en toda la médula unas 240 (Lazorthes): 80 en la región cervical, 60 en la dorsal, y unas 100 en la región lumbosacra. La región dorsal media, además de ser la que posee menor número de arterias, es la que las tiene de menos calibre. Esta particularidad se debe al menor desarrollo de la sustancia gris en aquella zona, en relación con los engrosamientos cervical y dorsal.
- 3° El territorio espinal posterior asume la irrigación de una pequeña zona constituida por las astas posteriores (cabeza y cuello), las tres cuartas partes dorsales de los cordones posteriores y, de forma constante, la pared ventral de éstos: existiendo, por tanto, en esta zona, una superposición con el sistema espinal anterior. La porción posterior y lateral del fascículo piramidal cruzado dependería, según Schenider y Crosby, de la espinal posterior.

Fundamentos

Las arterias intramedulares terminan en los capilares, que forman una red vascular entre las fibras y células del tejido nervioso.

Las arterias, en el interior de la médula, son terminales; no existen anastomosis entre el territorio periférico, el sistema espinal anterior y el sistema espinal posterior. En la periferia de la médula, en cambio, existe un notable vínculo anastomótico entre los distintos territorios. Así, pues, en la vascularización de la médula se advierte la misma sistematización que en la encefálica: los sistemas anastomóticos asientan en el contorno del órgano, y en el interior de los vasos son terminales; recuérdese que el polígono de Willis y los sistemas anastomóticos meningocorticales se sitúan en la periferia del encéfalo.

Topografía de las lesiones en la Siringomielia.

Las lesiones iniciales del proceso, al asentarse en la sustancia gris periependimaria, explican que, en el comienzo del proceso, ocurran trastornos de la sensibilidad limitados al dominio de las fibras cortas, cuya decusación es retroependimaria y que son precisamente las conductoras de los estímulos del calor y el dolor. En contraste con ellos, las fibras radiculares medianas, que transmiten la sensibilidad táctil, se afectan parcialmente, dado lo complejo y variado de su curso anatómico, quedando en consecuencia respetada la sensibilidad táctil o alterándose muy poco. Lo mismo ocurre en el dominio de la sensibilidad profunda, aferente por las fibras radiculares largas que, comúnmente, son respetadas.

La extensión progresiva a las astas anteriores provoca la aparición de un síndrome parético de la neurona motora periférica, caracterizado por parálisis amiotróficas, de disposición segmentaria radicular. La destrucción del tractus intermedius lateralis motiva la aparición de los conocidos trastornos tróficos siringomiélicos de origen neurovegetativo.

Aunque la Siringomielia suele originarse en la sustancia gris de la comisura posterior, al evolucionar, puede también interesar la sustancia blanca y alcanzar el haz piramidal y también los cordones posteriores.

Hallazgos histológicos.

El corte transversal de la médula espinal, a nivel de la zona cavitaria, revela que la cavidad es más o menos grande y que su eje mayor suele ser el transversal. Otras veces, está reducida a una mera hendidura. Sus paredes son lisas, a veces membraniformes o irregulares, y como erizadas de papilas. Contiene un líquido claro, viscoso, en ocasiones de color rosado. Según Spatz. en su interior se hallan partículas de sustancia medular. hallazgo que sólo se realiza en la SM cavitaria y nunca en la Hidromielia. Las cavidades se sitúan comúnmente en el centro de la médula inmediatamente por detrás del epéndimo. y sin comunicar (salvo excepciones) con la luz de éste. Suelen ser asimétricas y laterales y tienden a desarrollarse hacia los cuernos posteriores, y zona ventral del cordón lateral.

Al examen histológico, la cavidad, más o menos central, es independiente del epéndimo, estando labrada en el seno de un tejido glial. Su superficie interna es irregular y está formada de neuroglia. cuya desintegración gradual va agrandando la cavidad. En su progresión puede englobar el conducto del epéndimo y secundariamente comunicar con él. Sólo en esta circunstancia es posible observar como el epitelio ependimario se extiende y tapiza la cavidad, si bien sólo en parte y no en la forma total, como acontece en las cavidades hidromiéllicas.

La capa externa de la cavidad siringomiélica está formada por un tejido neuróglia más denso, de tipo fibrilar, pobre en núcleos, en cuyo seno aparecen cilindros fragmentados o degenerados, y con su extremo tumefacto.

Los vasos medulares están afectados, con degeneración hialina de sus paredes, engrosamiento de la adventicia y, a veces, proliferación de la íntima, que puede llegar a producir trombosis (Farreras Valentí 1970).

2.11. TEORIA DE LA ANORMAL ASINCRONIA ENTRE EL CRECIMIENTO DEL NEUROEJE Y EL DEL NEURORRAQUIS (AACNN).

La Siringomielia primaria es considerada como la expresión deficitaria neurológica de una entidad nosológica con expresión plurimorfopatológica. que hasta ahora se ha personalizado como entidades patológicas diferentes: Malformación de Arnold-Chiari. Impresión Basilar. Retroceso Odontoldeo. Alteraciones morfológicas del IVo ventrículo. Aumento del ángulo Basal. Clivus anómalo. Colapso de la Cisterna Magna, ocasional Hidrocefalia. Escoliosis y Cavidades intramedulares de predominio cervical. Dicha entidad nosológica sería consecuencia de la "anormal asincronía del crecimiento neuroeje-neurorraquis" (AACNN).

En la tercera semana, en el embrión humano, el neuroeje y el neurraquis son de la misma longitud, el uno contenido y el otro continente. En el adulto, el nivel del cono medular normal se encuentra en el cuerpo de L1. Esta asincronía normal de crecimiento entre ambos se realiza sin aparentes manifestaciones clínicas.

Cuando esta asincronía se encuentra alterada se producen unas tensiones mecánicas que, aplicadas a nivel de la columna vertebral, generan manifestaciones sindrómicas; principalmente: Escoliosis Idiopáticas por la Fuerza lateral y anomalías óseas a nivel del agujero occipital por la Fuerza axial.

Las tensiones a nivel del neuroeje se expresan con impactación, contusión y compresión vascular del tronco cerebral, porción inferior del cerebelo y porción superior de la médula cervical a nivel del agujero occipital, por la Fuerza axial.

Ambas fuerzas descompuestas a partir de la Fuerza de Tracción (FT) causan isquemia vascular por: estricción a nivel de toda la médula espinal, consecuencia de la Fuerza Lateral (FL), a la que se suma la producida, a nivel de la médula cervical, por el estiramiento e impactación, consecuencia a la Fuerza Axial (FA).

Fundamentos

La isquemia de predominio cervical y centromedular acaba en una lisis del parénquima medular de predominio periependimario o en sus inmediaciones.

Una vez formada la cavidad siringomielica por isquemia y contusión, a modo como se comenta en el estudio realizado por Felgin, Ogata y Budzilovich (1971) (en el que aportan la necropsia realizada a 16 pacientes con Siringomielia). Ellos encuentran evidencias histológicas que muestran la existencia de edema asociado con inflamación, insuficiencia circulatoria y trauma.

Circunstancias que originan la SM según la teoría del AACNN.

En la formación de la cavidad siringomielica intervienen los siguientes parámetros que delimitan su tamaño, forma, topografía y evolución:

La intensidad de tracción por la anormal asincronia de crecimiento, entre el neuroeje y el neurorraquis. descomponiéndose en dos fuerzas patogenéticas: axial y lateral.

Predisposición anatómica, en la que podemos distinguir tres circunstancias anatómicas que contribuyen a la formación de la cavidad siringomielica: una por ser la médula cervical el territorio de más precaria irrigación de la médula espinal: la otra por ser. la región cervical de la médula espinal, una de las zonas que precisa más aporte sanguíneo. Por último, la vascularización medular tiene una distribución desde la periferia al centro y los territorios vasculares son terminales.

Los mecanismos de compensación al mecanismo de tracción que intentan minimizarla: edad (bioelasticidad), adaptación de la columna vertebral a la fuerza de tracción (en forma de escoliosis, disminución de las alturas intervertebrales), adaptación del cráneo a la solicitud mecánica (impresión basilar, apertura del ángulo basal, retroceso odontoideo, agujero occipital grande), adaptación del neuroeje a la solicitud mecánica de la Fuerza axial (descenso de las amígdalas, descenso del tronco cerebral y cerebelo).

Fundamentos

Circunstancias y mecanismos que la aumentan: Crecimiento, agujero occipital pequeño, movilizaciones de la región cervical, maniobras de Valsalva.

Componente hidrodinámico: la existencia de conflicto en la normal circulación del LCR genera unas fuerzas que, sin ser la causa de la SM, en ocasiones actúan sobre ella. La presentación de la Hidrocefalia como complicación contribuye, aún más, a la impactación de las amígdalas cerebelosas (no a su descenso por el canal vertebral). La impactación del parénquima nervioso en el agujero occipital delimita, en el área normal de circulación del LCR, dos compartimentos, el craneal y el espinal, que pueden tener un gradiente de presión, y este influir en la Fase de redilatación de la cavidad siringomiélica.

Todo esto, delimita la intensidad del "stress medular" en general y a nivel cervical en particular, resultado de la diferencia entre las circunstancias que lo favorecen o lo agravan.

Evolución patocrónica de la SM. según la teoría del AACNN.

La SM sigue las siguientes etapas, una vez que se ha establecido la AACNN:

Primera etapa, instauración de la AACNN.

El fenómeno de la asincronía en el crecimiento, entre el neuroeje y neurorraquis (ACNN), existe de forma fisiológica, de tal modo que los segmentos medulares lumbares y sacros en el individuo normal, ascienden cuatro segmentos vertebrales, desde la 3ª semana embrionaria que son de igual longitud: hasta la edad adulta, una vez terminado el crecimiento, el cono medular se localiza de forma fisiológica a nivel del cuerpo de L1. Hay que considerar que el neuroeje y el neurraquis proceden de hojas blastodérmicas distintas, y pueden ser influenciados por factores independientes, constituyendo un terreno favorable para la aparición de la AACNN en la SM (Roth 1968, 1969, 1976, 1981).

Segunda etapa, mecanismos de compensación.

Aparecen los mecanismos que intentan paliar la asincronía:

La columna vertebral, en un intento de acortar la distancia entre los dos puntos de tensión: el foramen magnum y la tracción del epicono. Se transforma en escoliótica.

Por parte del neuroeje, desciende el tronco cerebral, el bulbo raquídeo, el cerebelo y las amígdalas cerebelosas (se evita el término de Arnold-Chiari, para no entrar en la polémica de la terminología, de en cuanto empieza a denominarse como tal o a que tipo pertenece la ectopía amigdalal, o si cada tipo de ectopía pertenece a etiopatogenias distintas), bajan hacia el agujero occipital. Y según sea su tamaño y la tensión de tracción hacia abajo, se impactarán las amígdalas cerebelosas en el agujero magno, o bien seguirán descendiendo hacia la cavidad vertebral cervical. Cuanto mayor es el agujero occipital más fácilmente pasa el contenido de la fosa posterior hacia abajo.

Tercera etapa, isquemia centromedular.

Coindimos con Sherk (1984), que sugiere que la patogénesis de la cavitación intramedular se debe a causas multifactoriales, pero todos se inclinan por un común mecanismo debido a una isquemia crónica vascular. Otros autores, como Barry (1957) y Kobayashi (1992), son de la misma opinión.

Cuando la "Fuerza resultante de tracción" (FRT), resultado de restar la fuerza axial y lateral generada por la AACNN, menos la compensada por los "mecanismos de compensación". Es suficiente, para cerrar los pequeños vasos terminales centromedulares de la columna cervical alta, se inicia la formación de la cavidad siringomiélica. Creando un estado de "isquemia crónica intraparenquimatoso medular", que acaba en una secuela quística, constituyendo una cavidad o syrinx. El contenido líquido del syrinx proviene del resultado de la lisis, y por fenómenos osmóticos de los líquidos intracelulares e intersticiales, que pueden comunicar con el canal endimario y con el espacio subaracnoideo espinal.

Fundamentos

Estos dos últimos siguen los caminos de la difusión con la "circulación linfática" a nivel de la médula espinal, descritos por Georges Guillan (1899). Consideramos, además, que el tegumento endodimario posee una gran capacidad de difusión (Bakay 1960).

Además, tenemos los mecanismos osmóticos producidos por las proteínas resultantes de la lisis en la cavidad siringomielica. Estas proteínas de lisis se manifiestan por un aumento de las proteínas gliofibrilares (GFAP) en el LCR, como ocurre en la demencia por multiinfartos o la de Alzheimer. Pudiendo, incluso, utilizarse, según Noppe M (1986), para el diagnóstico biológico de la siringomielia.

Cuarta etapa, cavidad siringomielica.

La cavidad Siringomielia se ha constituido y es activa al incorporar líquido a tensión en ella, actuando como una tumoración centromedular. Aquí la enfermedad siringomielica se expresa suficiente clínicamente, para ser diagnosticada.

Quinta etapa, conflicto hidrodinámico.

Si el "stress medular" persiste, el descenso amigdalario se hace más patente y aparece una dificultad de paso del LCR, a nivel de las cisternas del agujero occipital, ello conlleva:

El descenso del IV^o ventrículo hacia al agujero occipital provoca una estenosis a nivel de los agujeros de drenaje normal del LCR, agujeros de Magendiey Luscka, que lleva a un estado de dilatación del sistema ventricular larvado, ocasional y paulatino. Que se hace patente con la hidrocefalia tetraventricular, estando por lo general el IV^o ventrículo menos ostensiblemente dilatado, por estar traccionado hacia abajo y comprimido al estenosarse en el agujero occipital.

La acción isquémica de predominio centromedular, conlleva una pérdida de parénquima nervioso, que hace ceder a la cobertura endodimaria impulsada por la normal presión del canal endodimario si es permeable (cuando la estenosis, a nivel del agujero occipital, no es suficiente como para cerrar la entrada del conducto de epéndimo). generándose un estado hidromielico.

Fundamentos

Si la Fuerza de Tracción (al generar una impactación de las amígdalas cerebelosas) crea un conflicto aracnoideo a nivel del agujero occipital (que mantiene un gradiente de presión entre el espacio craneal y el espinal), con la entrada del conducto del epéndimo abierto (al no ser la fuerza de impactación suficiente como para cerrarla), se puede generar un gradiente de presión entre el canal endimario y el espacio subaracnoideo espinal, añadiéndose a la presión normal del LCR en la pared endimaria, que causa el estado hidromiético. A esto se añade la mayor difusibilidad del tejido endimario que causa un desplazamiento de líquido hacia la cavidad en formación atraído por el resultado de la lisis y la diferencia de presión espino-craneal.

Sexta etapa, fistulización de la cavidad siringomiélica.

La cavidad siringomiélica va aumentando su volumen y tensión intracavitaria. pasando de la forma fusiforme a la dilatada. Clínicamente evoluciona empeorando el cuadro clínico. Hasta que la cavidad siringomiélica se fistuliza al canal endimario o hacia el espacio subaracnoideo.

Séptima etapa, cavidad siringomiélica redilatada.

Si la cavidad siringomiélica, al comunicar con el canal endimario o al espacio subaracnoideo, existe un gradiente de presión, se inicia la redilatación, esta vez flácida (cavidades siringomiélicas pulsátiles), pudiendo reiniciar la evolución de la clínica, dependiendo esta de la localización de la cavidad y la intensidad de la presión transmitida.

Octava etapa, secuelar.

Desde la cuarta etapa, la cavidad siringomiélica puede pasar a la octava etapa directa o en la sucesión ordenada o desordenada de etapas o no de las etapas posteriores, pudiendo faltar alguna o todas.

El estado final es el colapso de la cavidad, adoptando la forma filiforme o colapsada.

2.12. TRATAMIENTO.

La estrategia terapéutica ha mostrado variaciones considerables según las épocas y según las diferentes teorías patogénicas, desde la cavidad (siringostomía. marsupialización. ventriculostomía terminal, derivación siringo-subaracnoidea) y la descompresión de la fosa posterior, con o sin obliteración de la entrada del conducto del epéndimo, hasta la derivación ventrículo-peritoneal en los casos con hidrocefalia.

La primera descompresión quirúrgica de la cavidad fue realizada en 1892 por Abbe y Coley. En los años siguientes la técnica más utilizada fue la laminectomía descompresiva, con o sin mielotomía (Elsberg 1916, Kelly 1935, Netsky 1953, PittsyGroff 1964). En los años 70. gracias al mejor conocimiento de la fisiopatología de la Siringomelia y a la separación entre formas comunicantes y no comunicantes, se plantearon estrategias terapéuticas más racionales.

El propósito del tratamiento quirúrgico es restablecer la normalidad anatómica del foramen magnum, para establecer un adecuado drenaje del sistema ventricular y para liberar la obstrucción al flujo del líquido espinal.

De forma esquemática, se pueden distinguir dos actitudes terapéuticas: una que trata del proceso nosológico, que condiciona la aparición de la cavidad, en la que se incluyen técnicas como el taponamiento de la entrada del conducto del epéndimo, la liberación de aracnoiditis a nivel de foramen magnum, las craniectomías descompresivas suboccipitales o la siringostomía terminal con sección del filum terminal.

La otra actitud es la encaminada al tratamiento de la cavidad siringomiélica, para lo que se han propuesto diferentes formas de siringostomía, siendo las siringostomías derivativas valvulares al espacio subaracnoideo o al peritoneo, las técnicas más utilizadas en la actualidad. En los últimos años se están consiguiendo resultados satisfactorios con la derivación siringosubaracnoidea, especialmente en las siringomielias sintomáticas.

Fundamentos

El procedimiento propuesto por Gardner: descompresión de la malformación de Arnold-Chiari y taponamiento de la entrada del conducto del epéndimo, es el procedimiento más comúnmente utilizado en el tratamiento de su grupo, obteniendo unas mejorías en el 70% de los casos (Hoffman 1987).

La eficacia del tratamiento quirúrgico se pone de manifiesto, de forma especial, en algunos casos particulares como el comentado por Bleck T. P. (1984). Aporta el caso de un paciente de 49 años de edad afecto de Siringomielia y siringobulbia desde hace 7 años, que presentaba severos problemas de deglución, con estudios demostrativos de hipomovilidad esofágica y ausencia del esfínter esofágico inferior. Después de la descompresión de la cavidad siringomiélica por punción, aspiración y derivación, recuperó la movilidad esofágica, constatada por las exploraciones posteriores.

Depotter (1987) comenta las intervenciones neuroquirúrgicas realizadas en trece pacientes afectos de Siringomiella en el transcurso de una escoliosis: Una derivación ventrículo peritoneal para tratar una hidrocefalia sin tratar la Siringomielia. Para mejorar 4 malformaciones de Arnold-Chiari. cuatro intervenciones sobre el agujero occipital, dos punciones y marsupialización de la cavidad, y tres drenajes de la cavidad. Tres pacientes afectos de tumoraciones fueron intervenidos directamente sobre ellas.

Hoffman (1987) de 47 pacientes con Siringomiella atendidos entre los años 1977 y 1985, doce presentaban una malformación de Arnold-Chiari I. 30 casos una malformación de Arnold-Chiari II, y 5 la adquirieron. Treinta y uno de estos pacientes fueron tratados mediante la descompresión de la malformación de Arnold-Chiari y taponamiento del óbex, cinco mediante simple descompresión de la fosa posterior, nueve fueron tratados mediante la derivación de la cavidad, y dos fueron tratados mediante terapéutica combinada: descompresión de la cavidad y derivación de la cavidad

Fundamentos

En general, los tratamientos que se preconizan para la Siringomiella son:

Descompresión de la fosa posterior (Aboulker 1979).

Descompresión de la fosa posterior, con taponamiento de la entrada del conducto del epéndimo (Procedimiento de Gardner 1965).

Derivación de la cavidad siringomiélica. De esta se ha propuesto: la marsupialización, la derivación siringo-subaracnoidea, la siringostomía terminal, propuesta por Gardner, Bell, Poolos, Dohn, Steinberg (1977), la derivación siringoperitoneal (Aboulker 1979, Williams y Sabry 1983), la descompresión de la fosa posterior y derivación de la cavidad siringomiélica, y el procedimiento de Gardner con derivación de la cavidad siringomiélica.

Habría que añadir el tratamiento de las complicaciones como las derivaciones por hidrocefalia, el de la escoliosis y otros. Aunque algunos autores creen a la hidrocefalia como responsable de la Siringomiella.

A pesar de todo lo descubierto, experimentado, estudiado y valorado con la aplicación de los diferentes tratamientos propuestos, no están exentos de dudas sobre su total eficacia.

OBJETIVOS

3. OBJETIVOS DE LA TESIS A DEMOSTRAR.

"APORTACION AL ESTUDIO ETIOLOGICO DE LA SIRINGOMIELIA".

La fascinación que ejerce la Siringomielia ante el clínico es, sin duda, el fruto del desconocimiento de los mecanismos íntimos del síndrome siringomiélico puesto que, a pesar de encontrar en muchas ocasiones causas suficientes relacionadas con ella (como tumores, traumatismos, y cervicoartrosis), ocasionalmente se atreve a invocar mecanismos etiopatogénicos.

De todas las formas en que puede manifestarse la Siringomielia, existe una, aún si cabe más arcana, más desconocida, en cuanto a las causas que la generan. Es la **Siringomielia Idiopática**. De ahí, la aparición de las diferentes teorías que, si bien aportan importantes hallazgos que interpretan parcialmente la enfermedad siringomiélica, no llegan a explicarla de forma contundente.

El principal objetivo de este trabajo es el de comunicar una aportación etiopatogénica al concepto de Siringomielia idiopática, intentando dar explicaciones plausibles a buena parte de los epifenómenos que la rodean.

Esta tesis doctoral propone los siguientes objetivos:

En cuanto a los parámetros estadísticos:

Determinar el nivel del cono medular en los pacientes afectos de Siringomielia Idiopática.

Relacionar la existencia y grado del nivel del cono medular, con la patología siringomiélica.

Objetivos

Relacionar la existencia y grado de un nivel del cono medular con enfermedades asociadas, como la Malformación de Arnold-Chiari, Impresión Basilar, alteraciones en el Tronco Cerebral y IV° ventrículo. Hidrocefalia, Escoliosis, su existencia y grado.

Estudiar las formas de la cavidad siringomielia y hallar una secuencia patológica de su morfología.

Determinar el nivel del cono medular, en un grupo de pacientes no afecto de Siringomielia.

Establecer relaciones estadísticas entre ambos grupos, con referencia al cono medular y otras patologías asociadas.

Con el propósito de llegar a las siguientes Conclusiones:

La siringomielia es una **secuela** de múltiples enfermedades, de etiología conocida (malformativa, tumoral, isquémica, inflamatoria, infecciosa, traumática). Y de otras idiopáticas.

La Siringomielia Idiopática, viene **asociada a otras** alteraciones, como descenso de las amígdalas cerebelosas, impresión basilar, escoliosis, las cuales participan del mismo mecanismo etiopatogénico.

En la Siringomielia Idiopática hay estructuras ectópicamente situadas a nivel de Fosa Posterior y Médula Cervical, relacionadas entre sí, junto con la posición del Cono Medular más bajo de lo normal.

La Siringomielia Idiopática se asocia con frecuencia a una posición del cono medular baja, como expresión de la falta de ascenso normal del Cono Medular. Esto se debe a una anomalía en la sincronía del crecimiento entre el neuroeje y el neurorraquis.

MATERIAL Y MÉTODOS

4. MATERIAL Y MÉTODOS.

4.1. PACIENTES.

4.1.1. Criterios de recogida.

Los pacientes han sido facilitados por el CMRMB (Centre Mèdic de Ressonància Magnètica de Barcelona) y tomados de sus ficheros según el diagnóstico que consta en ellos de "Siringomielia", a través del código que presentan en el archivo de su ordenador.

Se toman 292 pacientes, con sus correspondientes fichas y se cumplimenta en cada uno de ellos el cuestionario "Método Todos" con 14 parámetros.

4.1.2. Criterios de inclusión.

4.1.2.1. Pacientes afectos de Siringomielia.

Se seleccionan 292 pacientes (Matriz estadística "292" o Todos) afectos de Siringomielia, tomados de los ficheros de CMRMB (Centre Mèdic de Ressonància Magnètica de Barcelona) según el diagnóstico de "Siringomielia", que consta a través de un código en el archivo del ordenador del centro, en el que figuran todos los casos del CRMB.

Material y métodos

Se procede a la aplicación del "Método Todos", con 14 cuestiones, obteniéndose:

4.1.2.2. Pacientes afectos de Siringomielia idiopática.

En 231 pacientes (Matriz "231"), no se pudo precisar ninguna causa aparente responsable de la Siringomielia, considerándose afectos de una Siringomielia idiopática. De éstos, 58 pacientes se encuentran afectos de Siringomielia idiopática, en los que se puede precisar en la misma exploración RM la situación del cono medular. De los 292 pacientes afectos de Siringomielia, 48 de ellos presentan una Siringomielia de carácter no precisable. Siete pacientes de los 292 afectos de Siringomielia, presentan una Siringomielia secundaria a un anclaje medular ("tethered spinal cord"). Seis pacientes de los 292, presentan una Siringomielia secundaria a otras patologías.

4.1.2.3. Pacientes "Conados", afectos de Siringomielia idiopática con imagen a la RM, del cono medular:

De los 231 pacientes afectos de Siringomielia idiopática, se formó el grupo "Conados", en los que no se pudo precisar ninguna causa aparente responsable de la Siringomielia, visualizándose el nivel del Cono Medular. Siguiendo los criterios de clasificación expuestos en el Apartado 2.4.5.2., fueron aquellos casos en los que se obtuvo un valor diferente a "0" en la Cuestión nº 11 (Nivel del Cono Medular), del "Método Todos".

Constituyendo un grupo 58 pacientes (de los 231 pacientes afectos de Siringomielia idiopática), afectos de Siringomielia idiopática en los que se puede precisar en la misma exploración RM la situación del cono medular.

De los 58 pacientes obtenidos se seleccionan: 55 pacientes afectos de Siringomielia Idiopática de los que se visualiza el cono medular, "Conados" (Matriz estadística "55" o "Conados"), eliminándose ocasionalmente 3 casos, ya que no tienen información suficiente para cumplimentar el cuestionario "Método Conados" de 40 parámetros (se extraen los casos con N° historia: 14.278, 15.333, 15.728).

Material y métodos

Una vez pasadas las 40 cuestiones a los 55 pacientes, se eliminan 5 parámetros por dar insuficiente información. Las cuestiones: 04 (meses), 12 (cavidad continua o trabeculada), 13 (cavidad múltiple), 20 (plano coronal amígdalar), 26 (simetría del descenso amígdalar).

Resultan 35 cuestiones del "Método Conados". De esta distribución se basa la matriz estadística más importante de este estudio estadístico.

La mayoría de las imágenes más importantes obtenidas por Resonancia Nuclear Magnética se encuentran en el "11. Apéndice" (páginas X a LV).

4.1.3. Criterios de exclusión.

48 pacientes, que en el Cuestionario "Método Todos" cumplieron la Cuestión 12 como "0", muestran una Siringomielia de carácter no precisable.

7 pacientes presentan una Siringomielia secundaria a un anclaje medular ("médula anclada o tethered spinal cord").

6 pacientes presentan una Siringomielia secundaria a otras patologías.

4.1.4. Controles.

Pacientes no afectados de Siringomielia.

Un grupo aparte de 50 pacientes (Matriz estadística "50 sin SM"), del CMRMB (Centre Mèdic de Ressonància Magnètica de Barcelona) con RM cervical y lumbar, sin imagen a la RM cervical de Siringomielia, pero con motivos clínicos suficientes como para indicar sendas RM cervical y lumbar. Se les aplicó el "Método Sin Siringomielia". Obteniéndose el nivel del cono medular:

Material y métodos

Nivel del Cono Medular	Nº de Pacientes	%
A nivel D 11-12.....	1 paciente.....	2%
A nivel D 12-L1.....	25 pacientes.....	50%
A nivel cuerpo de L1.....	21 pacientes.....	42%
A nivel borde inf. cuerpo L1	1 paciente.....	2%
A nivel del espacio L1-2.....	2 pacientes.....	4%

Tabla 4.1. - Distribución del nivel del cono medular en 50 pacientes no afectados de siringomielia.

Tras este estudio se toma como normal el nivel del cono medular, a la altura del cuerpo vertebral de L1. Dada la especial selección de los pacientes sin siringomielia, posiblemente los hallazgos obtenidos, referidos al nivel del Cono Medular, no diferirían mucho de una población estadística estrictamente normal.

4. 2. MATERIAL.

4.2.1. Resonancia Nuclear Magnética.

4.2.1.1. **Los equipos de Resonancia Nuclear Magnética utilizados**, son del Centre Mèdic de Ressonància Magnètica de Barcelona, sito en la calle Monestir, n° 3 de Barcelona.

Fueron de 0.5 y 1.5 Tesla, de la compañía General Electric (Milwaukee, Wisconsin, USA), modelos MAX y SIGNA, respectivamente.

Las matrices de adquisición oscilaron entre 224 y 256. El FOV (Field of view) o campo de visión es de 30-35 cm. para los cortes sagitales y de 20-24 cm. en los axiales.

Se utilizó bobina o antena de superficie.

Las Tomografías sagitales en T1 se realizaron mediante secuencias de SPIN-ECO, con Tiempo de Repetición (TR) de 550 ms. y tiempos de ECO (TE) de 20 ms.

Las Tomografías sagitales en T2 se realizaron usando secuencias de ECO VARIABLE con valores de TR de 2000 ms. y TE de 30-90 ms.

Las Tomografías axiales T1 se realizaron con valores TR de 500 ms. y TE de 20 ms.

El tiempo total de adquisición es de aproximadamente 5 min. para las tomografías T1 y de 12 min. en las adquisiciones T2.

El grosor de corte es de 5 mm. con una separación entre ellos de 1 mm.

Material y métodos

4.2.1.2. Interpretación de la RM normal, respecto al nivel del Cono Medular.

4.2.1.2.1. Bibliografía del nivel del CM

A pesar de que el nivel normal del Cono Medular no tiene la textura exacta de un instrumento, en esta tesis se le utiliza como elemento clasificador principal y decisorio.

Se consultó la Bibliografía, obteniéndose:

Manelfé y Rabischong, en su libro "Imagerie du rachis et de la Moelle", han constatado que en el recién nacido se discute el lugar donde se halla situado el Cono Medular, pero a los tres meses éste se encuentra a la altura del disco L1-L2. Para ellos, en el adulto, en el 40 % de los individuos, el Cono Medular acaba a la altura del disco L1-L2.

Barson (1970) tiene efectuado un estudio sobre 801 casos en el que demuestra que, en el 97,8 % de los casos, la proyección del cono medular se observa por encima de L2-3 y tan sólo el 1,8 % lo hacen por debajo de L3, por lo que se llega a la conclusión que en estos últimos casos se trata de una anomalía.

En el tratado "Radiology, Diagnosis-Imaging-Intervencion" dirigido por Taveras y Ferucci (1979), tanto el propio Taveras como Koroshetz, Naidich, McLone, exponen estas mismas experiencias y también abogan por el espacio L1 -2 como nivel más frecuente, en el adulto, en el que finaliza el Cono Medular.

Autores de tratados de Neuroanatomía como Goss, Carpenter (1976), Gros (1976), también describen en sus obras los mismos niveles de terminación para el cordón medular y son asimismo citados en los estudios realizados por Taveras.

Tanto Manelfé como Taveras y sus colaboradores, han estado trabajando durante los últimos años con las modernas técnicas de diagnóstico como TAC y RM y, tal como se ha expuesto, los hallazgos efectuados sobre este tema son absolutamente coincidentes a los descritos en 1970 por Barson.

Material y métodos

Llegamos, en vista de la bibliografía consultada, a la conclusión de que como mínimo en un 40-50% de los sujetos normales, el Cono Medular finaliza a la altura del disco intervertebral L1-2 y el resto a diversos niveles en los cuerpos de L1 y L2, con mayor predominio de L1.

Por todo ello, en la mayor parte se considera el nivel normal del Cono Medular hasta el borde superior de L2.

4.2.1.2.2. Medida del nivel del Cono Medular

Existe cierta problemática, en cuanto a la medida del cono medular cuando se realiza con TAC y RMN. El penacho que forma la cola de caballo puede ser traducido como parte del engrosamiento correspondiente a la terminación del cono medular. Por ello la interpretación puede estar sujeta a salvedades, ya que para según que autor, y valorando el mismo caso, la diferencia podría ser de un nivel vertebral.

Por ello se tomó 50 pacientes no afectados de Siringomielia y con los mismos parámetros y actitudes que se han aplicado a los 57 pacientes "Conados", a quienes se les podía determinar el nivel del cono medular. Se tuvo en cuenta que el afilamiento pronunciado, con reducción del extremo del cordón medular de más del 60% del diámetro normal, ya indicaba el final del Cono Medular. El 40% restante lo atribuimos a la imagen que proyecta el amontonamiento nervioso de la cola de caballo.

4.2.1.2.3. Medida del nivel del Cono Medular Normal

Un grupo aparte de 50 pacientes con RM cervical y lumbar. Facilitados por el CRMB (Centro de Resonancia Magnética de Barcelona) y tomados de sus ficheros según el código, que consta en ellos, en los que indica la practica de RM cervical y lumbar. Una vez tomada la historia, se comprueba que no están diagnosticados de Siringomielia y en la imagen de RM cervical no aparecen imágenes compatibles con Siringomielia. Se les aplicó el "Método Sin Siringomielia". Obteniéndose el nivel del cono medular.

Material y métodos

El Nivel del Cono Medular, visionando las proyecciones sagitales y transversales, cuando las hay, y en los tiempos T1 y T2. Se obtiene: a nivel D 11-12: 1 (2%) paciente, a nivel D 12-L1: 25 (50 %) pacientes, a nivel cuerpo de L1: 21 (42 %) pacientes, a nivel borde inf. cuerpo L1: 1 (2%) paciente, a nivel del espacio L1-2: 2 (4%) pacientes (Ver pág. IX de "11. Apéndice").

De igual modo que Pou Serradell (1981), en el tratado del Dr. Solé Llenas y Wackenheim (1981), en su capítulo sobre la Columna Vertebral, centra el mayor número de casos en el cuerpo de L1.

Tras este estudio, en que se obtuvo la matriz estadística "50 sin Siringomielia", se hizo posterior al estudio estadístico reflejado en "5. Resultados", comentados en "6. Discusión" y en los que se basa la mayoría de conclusiones reflejadas en "7. Conclusiones". Se toma como normal el nivel del cono medular a la altura del cuerpo vertebral de L1 y a nivel del interespacio D 12-L1. Que sólo se aplica desde 6.1 hasta 6.3.2.2., y, cuando no es así, existe una nota explicativa. En el resto del capítulo "6. Discusión" y todo el capítulo "5. Resultados", se toma como nivel normal del CM, L1-L2.

A pesar de que la selección de "50 pacientes sin siringomielia" no corresponde a sujetos estrictamente normales, los resultados estadísticos no estarán influidos por las posibles patologías que presentaban, ya que no tienen aparentemente ninguna relación con el nivel del Cono Medular. Por lo que los resultados obtenidos sobre el nivel del Cono Medular, en este grupo de "50 pacientes sin siringomielia", no difieren de una población de sujetos estrictamente normales.

4.2.2. Ofimática:

Ordenadores:

Macintosh LC 6/80 Mb, Macintosh Power Book 2/20 Mb, Macintosh Plus 4/20 Mb.

Impresora

Impresora Personal Laser Writer.

Scanner

Scanner Epson 2000 y Scanner Epson GT-6500

4.2.3. Programas estadísticos:

Se han utilizado, programas del ámbito informático Macintosh. Así como:

Para el tratamiento de textos: Dos programas diferentes Claris Works 1 y 2, para ser utilizados en dos ordenadores Macintosh a la vez montados en serie. También en los inicios se utilizó los Mac Write 4.5, Mac Write 4.6, y Mac Write II.

Para el tratamiento de la información y aplicaciones estadísticas, los programas: Microsoft Works 2.0, Mac, Stat View y Stat Works.

Para tratamientos de imágenes y esquemas proyectivos, los programas Mac Paint 1.5, Mac Project.

4.2.4. Bibliografía de la Siringomielia.

Fue tomada mediante consulta del Index Medicus, recogido en compact-disc anual, pertenecientes al IMIM. Una vez extraídos los extractos que se referían a la palabra clave : Siringomielia, de los años 1984 hasta 1990, y los de los años 1991 y 1992 aportados por el Dr. Secades (Laboratorios Ferrer).

La selección previa de los trabajos, a través de los extractos, se realizó con especial énfasis en aquellos trabajos que pudieran aportar argumentos clásicos y originales sobre la etiopatogenia de la Siringomielia. Algunos no se siguieron puesto que eran superponibles a los de otros autores, o eran suficientemente citados por otros, haciéndolo extensivo de forma moderada a los medios de diagnóstico, clínica y tratamientos.

Material y métodos

Una vez seleccionados los trabajos por medio de la Biblioteca del Hospital del Mar, se obtuvieron fotocopias de los trabajos que se encontraban allí o en otras bibliotecas. Fueron consultadas directamente Bibliotecas: del Hospital Clínico y Provincial de Barcelona, Biblioteca del Colegio de Médicos de Cataluña y Baleares de Barcelona.

Algunos artículos aportados por las suscripciones personales al Journal of Neurosurgery y Neurochirurgie.

Algún trabajo fue enviado directamente por el autor del artículo a petición.

4.3. METODOS

4.3.1. METODO CASUISTICO PARA LA SIRINGOMIELIA "TODOS"

Es una síntesis del "Método Conados", seleccionándose las cuestiones básicas para extraer y seleccionar los casos afectos de Siringomielia y aquellos en los que se visualiza en la exploración RM el nivel del Cono Medular.

Protocolo de estudio

Se confecciona una ficha por cada paciente con parámetros clínicos, quirúrgicos y de RM.

Código General: 9/99/999- Dato no conocido o no precisable. 0-N; I-SI.

Identificación: nº de caso, Centro de Procedencia.

Clínicos:

1-SEXO: 1. Varones, 2. Mujeres.

2-EDAD: se expresa en años.

3-ANTECEDENTES PATOLOGICOS:

0- Sin antecedentes patológicos de interés para el presente estudio.

1- Infecciosos: meningitis, encefalitis, polio.

2- Traumatismo craneal o vertebral importantes, que supusieron fracturas o requirieron tratamiento en un centro médico.

3- Tumor medular o cerebral.

4- Parto traumático.

5- Malformaciones, agenesia renal, turricefalia, retraso psicomotor, neurofibromatosis.

6- Intervención neuroquirúrgica previa.

7- Meningitis + Traumatismo craneal.

8- M.A.V. + Traumatismo craneocervical.

Material y métodos

- 9- No se precisa la existencia o ausencia de antecedentes patológicos de interés.
- 10- Espondilopatía.
- 11- AVC.
- 12- Otros.

4.-MALFORMACIONES ASOCIADAS: 0/9

- 1- Cuello corto.
- 2- Megacefalia.
- 3- Turricefalia.
- 4- Malformación arterio-venosa.
- 5- Agenesia renal.
- 6- Craneostenosis ó Impresión Basilar.
- 7-Meningocele.

5.-EXTENSION DE LA CAVIDAD: 99-Impreciso.

- 0-Bulbar.
- 1-Cervical.
- 2-Dorsal.
- 3-Lumbar.
- 4-Bulbar y Cervical.
- 5-Cervical y Dorsal.
- 6-Cervical, Dorsal y Lumbar.
- 7-Bulbar, Cervical y Dorsal.
- 8-Bulbar, Cervical, Dorsal y Lumbar.
- 9-Dorsal y Lumbar.

6.-GRADO DE DESCENSO DE LAS AMÍGDALAS CEREBELOSAS:

- 9-Descenso amigdalar (DA) no precisado.
- 0-No existe descenso de las amígdalas cerebelosas.
- 1-Las amígdalas sobrepasan el agujero occipital sin llegar al borde superior de C1.
- 2-DA hasta el nivel superior de C1 (borde superior del arco posterior).
- 3-DA hasta el nivel inferior de C1 (borde inferior del arco posterior).
- 4-DA hasta el nivel superior del cuerpo de C2 (base de la odontoides).
- 5-DA hasta el nivel inferior del cuerpo de C2.
- 6-DA hasta un nivel inferior a C2.

Material y métodos

7.-CARACTERISTICAS DEL IV° VENTRICULO: 0/9

- 1-Deformidad de la mitad inferior del IV ventrículo, que se encuentra adelgazada en la proyección RM sagital y/o deformación de la mitad superior.
- 2-Descenso del IV° ventrículo. Situación inferior a la habitual.
- 3-Dilatación del IV° ventrículo.

8.-HIDROCEFALIA: 0/9. Se detalla el grado de dilatación de los ventrículos laterales.

- 1-Discreta.
- 2-Marcada.
- 3-Muy marcada.

9.-ESCOLIOSIS O CIFOSIS, NIVEL:

- 9-No precisado.
- 0-Sin escoliosis.
- 1-Cervical.
- 2-Dorsal.
- 3-Lumbar.
- 4-Cervical y Dorsal.
- 5-Cervical, Dorsal y Lumbar.
- 6-Dorsal y Lumbar.

10.-ESCOLIOSIS: 9-No precisable.

- 1-Leve.
- 2-Moderada.
- 3-Marcada.

11.-NIVEL DEL CONO MEDULAR: 0-No precisable.

- 1-Entre D12-L1.
- 2-En el cuerpo de L1.
- 3-Borde inferior de L1.
- 4-A nivel del espacio L1-2.
- 5-Borde superior de L2.
- 6-A nivel del cuerpo de L2.
- 7-Borde inferior de L2.
- 8-A nivel del espacio de L2-3.
- 9-Borde superior de L3.
- 10-A nivel del cuerpo de L3.
- 11 -Borde inferior de L3.
- 12-A nivel del espacio de L3-4.
- 13-Borde superior de L4.

Material y métodos

- 14-A nivel del cuerpo de L4.
- 15-Borde inferior de L4.
- 16-A nivel del espacio L4-5.
- 17-Borde superior de L5.
- 18-A nivel del cuerpo de L5.
- 19-Por debajo de L5.

12.-SIRINGOMIELIA IDIOPATICA:

- 0-No precisable.
- 1-Idiopática.
- 2-Secundaria.
- 3-Médula espinal anclada.

13.-OBSERVACIONES.

En el "Método Todos" se estructuró la información en los siguientes parámetros:

- a. Identificación. En los apartados: Identificación, y además 1 y 2.
- b. Antecedentes y Asociaciones clínicas. En los apartados: 3 y 4.
- c. Alteraciones morfológicas asociadas (encefálicas y esqueléticas). En los apartados del 6 al 10.
- d. Descriptivos de la cavidad siringomiélica, en el apartado 5.
- e. De los Objetivos: Nivel del cono medular, en el apartado 11.
- f. Tipo de siringomielia, en el apartado 12 .
- g. Otros: Observaciones, en el apartado 13.

Con la aplicación del "Método Todos" se persigue:

Recogida de pacientes afectos de siringomielia Idiopática o secundaria que puedan ser candidatos para el estudio del cono medular.

Toma de información para relacionar todos los parámetros y las alteraciones neuroesqueléticas relacionadas con la siringomielia.

Constituir un grupo amplio para obtener percentiles informáticos valorables de los parámetros de interés.

4.3.2. METODO "CONADOS".

El "Método Conados" está constituido por siete apartados, de la A a la G, que recogen 35 cuestiones (previamente fueron 40, pero se eliminaron 5 al no aportar información suficiente). Parte de este protocolo, que se refiere a cuestiones no fundamentales, está tomado del utilizado por Marés (1988).

La información obtenida con el "Método Conados" se puede clasificar en:

- A. Datos de identificación.
- B. Datos clínicos generales.
- C. Datos relacionados con las características de la cavidad siringomiélica.
- D. Datos referidos a desplazamientos encefálicos.
- E. Datos referidos a alteraciones óseas relacionadas.
- F. Dato que relaciona la siringomielia con la asincronía del crecimiento neurovertebral.
- G. Observaciones.

Protocolo de estudio.

Se confecciona una ficha por cada paciente con parámetros de identificación, clínicos, y de RM.

Código General:

- 0-No.
- 1-SI.
- 9/99/999- Dato no conocido o no precisable.

A. DATOS DE IDENTIFICACION

Identificación:

Nombre, Apellidos, nº de caso, nº de exploración RM, Centro de Procedencia, médico encargado, domicilio y teléfono.

Material y métodos

B. DATOS CLINICOS GENERALES

Clínicos:

1-SEXO: 1. Varones, 2. Mujeres.

2-EDAD: se expresa en años.

3-EVOLUCION (AÑOS), 999-No precisado; 0-(menos de 1 año); N° años

En alguna ocasión se restó la edad del paciente con la evolución en años, obteniendo la edad probable de inicio de la enfermedad que conllevó a la cavidad siringomiélica, de especial interés, puesto que aquí se considera la enfermedad lo que acaba en cavidad, no la cavidad, que es el resultado de la lisis del tejido medular.

4.-EVOLUCION (MESES) 0/9

1-(1-3meses).

2-(4-6 meses).

3-(7-9 meses).

4-(10-11 meses).

Este dato a pesar que se tomó en todos los pacientes, más tarde se eliminó con fines estadísticos puesto que no aportaba información significativa.

5.-ANTECEDENTES PATOLOGICOS

0- Sin antecedentes patológicos de interés para el presente estudio.

1-Infeciosos: meningitis, encefalitis, polio.

2-Traumatismo craneal o vertebral importantes, que supusieron fracturas o requirieron tratamiento en un centro médico.

3-Tumor medular o cerebral.

4-Parto traumático.

5-Malformaciones, agenesia renal, turricefalia, retraso psicomotor, neurofibromatosis.

6-Intervención neuroquirúrgica previa.

7-Meningitis + Traumatismo craneal.

8-M.A.V. + Traumatismo craneocervical.

9-No se precisa la existencia o ausencia de antecedentes patológicos de interés.

Material y métodos

- 10-Espondilopatía.
- 11-AVC.
- 12-Otros.

6.-MALFORMACIONES ASOCIADAS: 0/9

- 1-Cuello corto.
- 2-Megacefalia.
- 3-Turricefalia.
- 4-Malformación arterio-venosa.
- 5-Agenesia renal.
- 6-Craneostenosis o Impresión Basilar.
- 7-Meningocele.

C. DATOS DESCRIPTIVOS DE LA CAVIDAD SIRINGOMIELICA

7.-EXTREMO PROXIMAL DE LA CAVIDAD:

- 1-Bulbo.
- 2-Cervical C1-C2.
- 3-Cervical inferior a C2.
- 4-Dorsal.
- 5-Lumbar.
- 6-Sacro.

8.-EXTREMO DISTAL DE LA CAVIDAD:

- 1-Bulbo.
- 2-Cervical.
- 3-Dorsal.
- 4-Lumbar.
- 5-Sacro.
- 9-No investigado.

9-LONGITUD DE LA CAVIDAD. Se detalla el n° de segmentos vertebrales a través de los cuales se extiende la cavidad desde su extremo proximal hasta el distal.

10.-MORFOLOGIA DE LA CAVIDAD

- 1 -Fusiforme: cavidad en forma de huso con extremos distal y proximal de menor calibre que el centro. Es la imagen típica o de estado de la SM.
- 2-Filiforme: calibre pequeño, redondeado, más o menos uniforme.

Material y métodos

- 3-Colapsada: calibre pequeño, aspecto acintado, con diámetro anteroposterior claramente menor que el lateral. Resultado de la fusiforme o Tétrad cuando se fistulizan al conducto del endoduro o al espacio subaracnoideo vertebral.
- 4-Dilatada o Tétard: extremo distal claramente más dilatado que el resto de la cavidad, con aspecto de estar a tensión. Esta denominación ha sido tomada de Aboulker.

11.-CAVIDAD A TENSION. 0/1 /9

Se trata de cavidades dilatadas que claramente agrandan el calibre de la médula y producen distorsiones de la morfología medular.

12.-CAVIDAD CONTINUA O TRABECULADA: 0/9

- 1-Continua: no existe solución de continuidad a lo largo de la cavidad.
- 2-Trabeculada: existe una clara división de la cavidad en dos o más partes en sentido longitudinal, creada por trabéculas o septos que producen segmentaciones, ya sean completas o parciales, pero marcadas.

13.-CAVIDAD MULTIPLE. Se objetivan diversos trayectos independientes y claramente diferenciados en los cortes axiales. Ello no priva de que, en algún punto de la médula, dichos trayectos puedan confluir en una única cavidad. 0/1/9.

14.-CAVIDAD CENTRAL Y SIMETRICA: 0/1/9. En las proyecciones axiales la cavidad ocupa el centro de la médula y si posee alguna extensión lateral se presenta bilateralmente y de forma simétrica.

15.-SIRINGOBULBIA: 0-No

- 1-Filiforme. Cavidad de pequeño calibre redondeada o acintada a nivel del bulbo.
- 2-Voluminosa. Cavidad de gran diámetro.
- 3-Dudosa. Se consideró posteriormente como equivalente a inexistente (=0).

16.-MEDULA CON PERDIDA DE PARENQUIMA. 0/1/9. Ya se trate de una médula delgada, o con aspecto acintado por disminución de su diámetro antero-posterior, o laminar, persistiendo una delgada capa o lámina de parénquima rodeando a una cavidad dilatada.

Material y método

- 17-PRESENCIA DE UNA HENDIDURA DE LAS ASTAS POSTERIORES. 0/9. Existe una solución de continuidad del parénquima medular a este nivel, produciéndose probablemente una comunicación entre la cavidad y el espacio subaracnoideo.
- 1-Asta posterior izquierda.
 - 2-Asta posterior derecha.
 - 3-Asta posterior bilateral.
 - 4-La existencia de una hendidura a nivel de las astas posteriores es dudosa.
- 18.-PRESENCIA DE UNA HENDIDURA MEDULAR DE DISTINTA LOCALIZACION. La cavidad medular se expande provocando una solución de continuidad del parénquima medular en otra localización distinta a las astas posteriores. En caso de existir en varias localizaciones distintas simultáneamente, se ha consignado la situación predominante. 0/9
- 1-Postero-medial.
 - 2-Anterior.
 - 3-Lateral.
- 19.-PRESENCIA DE COMUNICACION ENTRE LA CAVIDAD Y OTRAS ESTRUCTURAS DE LA FOSA POSTERIOR:
- 1-Obex. La cavidad se extiende hasta la altura del óbex con un trayecto hasta el mismo, normalmente de delgado calibre.
 - 2-Anterior bulbo. Se observa un trayecto de la cavidad hacia la cara anterior del bulbo con posible comunicación con el espacio subaracnoideo a este nivel.
 - 3- Múltiples trayectos: hacia el óbex, cara anterior del bulbo, ...
 - 4- Comunicación dudosa. Se consideró=0
 - 5- Comunicación con el suelo del IV^o ventrículo.
- 20- LA CAVIDAD MEDULAR SE SITUA EN LOS PLANOS CORONALES DE FORMA CONTRALATERAL AL DESCENSO AMIGDALAR PREDOMINANTE. 0/1/9. Aquellos casos en que el descenso amigdalario era simétrico y la cavidad medular se encontraba lateralizada a derecha o izquierda, se consideraron como negativos.

D. DATOS REFERIDOS A DESPLAZAMIENTOS ENCEFALICOS

21.-GRADO DE DESCENSO DE LAS AMIGDALAS CEREBELOSAS:

0-No existe descenso de las amígdalas cerebelosas.

1-Las amígdalas sobrepasan el agujero occipital sin llegar al borde superior de C1.

2-Descenso amigdalar hasta el nivel superior de C1 (borde superior del arco posterior).

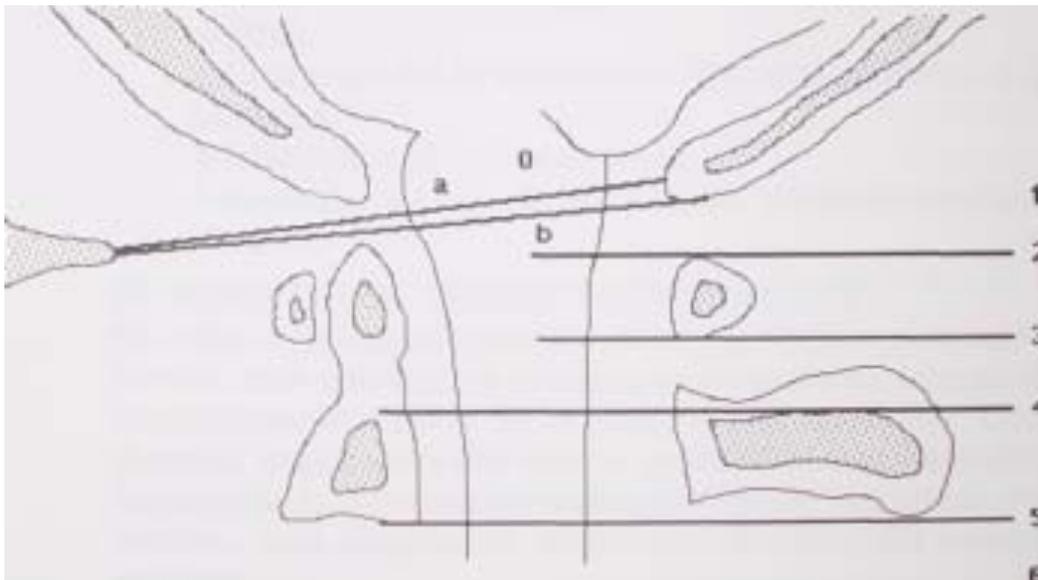
3-Descenso amigdalar hasta el nivel inferior de C1 (borde inferior del arco posterior).

4-Descenso amigdalar hasta el nivel superior del cuerpo de C2 (base de la odontoides).

5-Descenso amigdalar hasta el nivel inferior del cuerpo de C2.

6-Descenso amigdalar hasta un nivel inferior a C2.

9-Descenso amigdalar no precisado.



Esquema de las líneas que se han utilizado para valorar el descenso amigdalar: a. línea de Camberlain, b. línea de Mac Gregor, 1. Borde superior del arco posterior del atlas, 2. Borde inferior del arco posterior del atlas, 3. Borde superior del axis, 4. Borde inferior del cuerpo del axis.

Figura 4.1.- Representación esquemática de los distintos niveles que se han tomado para valorar el descenso de las amígdalas cerebelosas.

Material y métodos

22.-SITUACION DEL TRONCO CEREBRAL RESPECTO A LAS ESTRUCTURAS OSEAS DE LA FOSA POSTERIOR: 0-Normal. 9-No precisable

- 1-Sobreelevado. Cuando los tubérculos cuadrigéminos sobrepasan de forma clara el nivel superior de las apófisis clinoides posteriores.
- 2-Tronco descendido. Cuando la unión bulbo-medular se realiza a un nivel inferior al del foramen magnum.

23.-VERMIS Y HEMISFERIO CEREBELOSO. 0/9

- 1-Sobreelevación. Su porción proximal se sitúa a un nivel claramente superior al de los tubérculos cuadrigéminos.
- 2-Descenso del vermis y hemisferios cerebelosos, dejando un espacio con la cara inferior del tentorio.

24.-CARACTERISTICAS DEL IV VENTRICULO: 0/9

- 1-Deformidad de la mitad inferior del IV^o ventriculo, que se encuentra adelgazada en la proyección RM sagital.
- 2-Descenso del IV^o ventriculo. Situación inferior a la habitual.
- 3-Dilatación del IV^o ventrículo.
- 4-Rechazado hacia arriba y hacia adelante (hacia el clivus).

25.-KINKING DEL TRONCO CEREBRAL.0/9

Se trata de la angulación de vértice posterior que suele formar esta estructura considerando toda su longitud, especialmente a nivel de la unión bulbo-medular. Una discreta angulación del tronco es hallada con bastante frecuencia en los estudios normales. No es frecuente, en cambio, una angulación marcada o kinking del tronco cerebral.

- 1-Discreto.
- 2-Marcado.
- 3-Muy marcado.

26.-SIMETRIA DEL DESCENSO AMIGDALAR. 0/9 Las amígdalas cerebelosas se hallan descendidas por debajo del foramen magnum en los casos con malformación de Arnold-Chiari asociada. Este descenso puede ser asimétrico, es decir más marcado en una de ellas.

Material y métodos

Para la valoración de este parámetro valoración de este parámetro se utilizaron los cortes coronales y los axiales realizados a este nivel.

1-Simétrico.

2-Asimétrico

Este dato fue de difícil obtención, puesto que no en todos existían cortes coronales y, cuando los había, no acostumbraba a ser claro, especialmente en las primeras RM practicadas en el centro.

27.-CISTERNA MAGNA COLAPSADA. 0/1/9

1.-Disminución del tamaño de la cisterna magna valorado en el corte sagital medio del examen RM.

28.-HIDROCEFALIA. 0/9. Se detalla el grado de dilatación de los ventrículos laterales.

1-Discreta.

2-Marcada.

3-Muy marcada.

E. DATOS REFERIDOS A ALTERACIONES OSEAS RELACIONADAS.

29.-ANGULO BASAL AUMENTADO. 0/1/9. Valoración realizada por inspección. Sólo se consideró existente dicha anomalía en los casos evidentes, ya que la escasa definición de la cortical ósea en el estudio RM hace impracticables los sistemas convencionales aplicables en radiología simple.

30.-IMPRESION BASILAR. (0/1/9). En el estudio convencional RM sobre el plano sagital, la impresión basilar queda definida por una apófisis odontoides cuya punta alcanza un nivel claramente superior al de la línea que une el paladar óseo y el borde posterior del foramen magnum (línea de Chamberlain o de Mac Gregor).

31.-IMPLANTACION BAJA DEL TENTORIO. (0/1 /9) Cuando la unión del tentorio con el hueso occipital se realiza en un punto claramente más bajo y más cercano al foramen magnum de lo que es habitual.

Material y métodos

- 32.-CLIVUS ANOMALO. (0/1). Se trata de aquellos casos en que el clivus se encuentra anormalmente acortado o deformado. Suele acompañar a otras anomalías: platibasia, impresión basilar. Forma parte de las impresiones basilares parciales anteriores.
- 33.-RETROCESO ODONTOIDEO. (0/1/9). Consiste en una invaginación de la punta de la apófisis odontoides que se dirige anormalmente hacia atrás, sobrepasando claramente la línea imaginaria que une las apófisis clinoides posteriores y el ángulo posteroinferior del cuerpo de C2.
Se incluyó en el estudio a esta anomalía, al considerarse que podría ser la expresión de una tensión craneocaudal de la columna cervical. A modo como lo haría una cuerda (la médula) que tira del arco (la columna cervical).
- 35.-ESCOLIOSIS O CIFOSIS. NIVEL:
0-Sin escoliosis.
1-Cervical.
2-Dorsal.
3-Lumbar.
4-Cervical y Dorsal.
5-Cervical, Dorsal y Lumbar.
6-Dorsal y Lumbar 99- No precisado.
- 36.-ESCOLIOSIS: 0/9.
1-Leve.
2-Moderada.
3-Marcada.
La intensidad fue transcrita según la historia clínica o interpretando las imágenes de la RM.
- 37.-BORDE POSTERIOR DEL AGUJERO OCCIPITAL.
0-A nivel del borde anterior del arco posterior de C1.
1-A nivel del borde posterior del arco posterior de C1.
2-A nivel posterior del borde posterior del arco posterior de C1.
3-A nivel anterior del borde anterior del arco posterior de C1.
9-No precisable A partir de las secciones sagitales de la RMN, se localizaba el borde posterior del agujero occipital.
A partir de las secciones sagitales de la RMN, se localizaba el borde posterior del agujero occipital.

Material y métodos

38.-BORDE ANTERIOR DEL AGUJERO OCCIPITAL, CLIVUS.

- 0-A nivel de la punta de la Odontoides.
- 1- Sin llegar a nivel de la Odontoides
- 2-Que pasa la punta de la Odontoides.
- 9-No precisable.

A partir de las secciones sagitales de la RMN, se localizaba el borde anterior del agujero occipital. Considerándolo como normal a nivel de la punta de la apófisis odontoides. Clivus corto, 1, sin llegar al nivel de la odontoides. Clivus largo, 2, que sobrepasa el nivel de la apófisis odontoides.

39.-TAMAÑO DEL AGUJERO OCCIPITAL. 0-Menor de lo normal; 9-No precisable

- 1-Normal.
- 2-Algo mayor de lo normal.
- 3-Marcadamente mayor de lo normal.
- 4-Mucho mayor de lo normal.

El resultado de conjugar las cuestiones 37 y 38, nos da el parámetro de normalidad: cuando el borde anterior del agujero occipital está a nivel de la apófisis odontoides y la cara anterior del arco posterior del atlas se alinea con el borde posterior del agujero occipital.

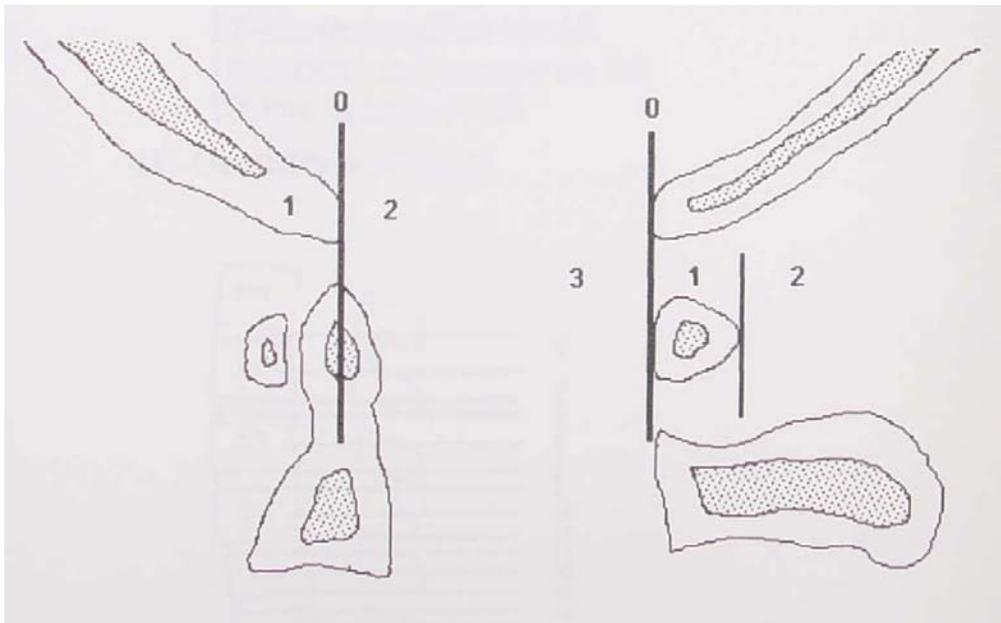


Figura 2.- Esquema de las diferentes líneas y zonas que se delimitan para valorar el tamaño del agujero occipital. A nivel de la odontoides, ver cuestión 38. A nivel del arco posterior del Atlas, ver cuestión 37.

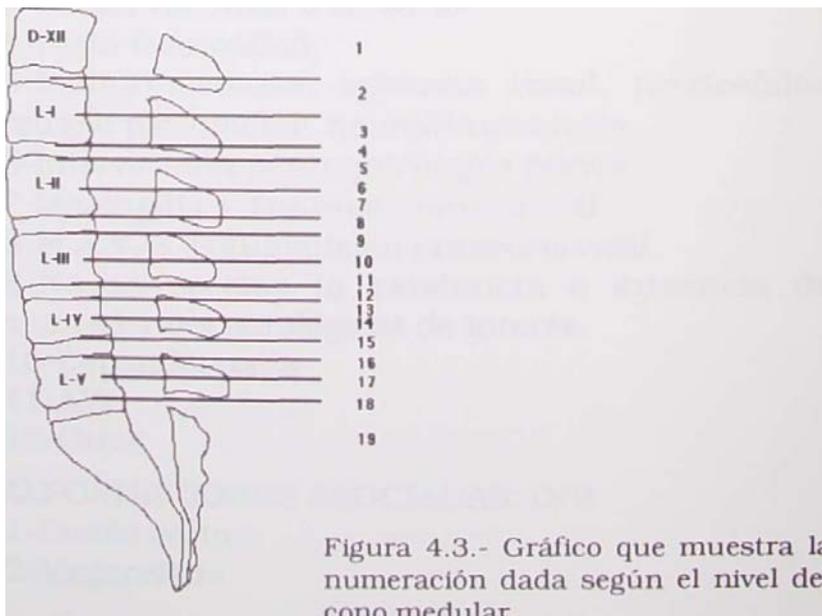
Material y métodos

F. DATO QUE RELACIONA LA SIRINGOMIELIA CON LA ASINCRONIA DEL CRECIMIENTO NEUROVERTEBRAL.

40.-NIVEL DEL CONO MEDULAR.

- 0-No precisable.
- 1-A nivel D12-L1.
- 2-En el cuerpo de L1.
- 3-Borde inferior de L1.
- 4-A nivel del espacio L1-2.
- 5-Borde superior de L2
- 6-A nivel del cuerpo de L2.
- 7-Borde inferior de L2.
- 8-A nivel del espacio de L2-3.
- 9-Borde superior de L3.
- 10-A nivel del cuerpo de L3
- 11 -Borde inferior de L3.
- 12-A nivel del espacio de L3-4
- 13-Borde superior de L4
- 14-A nivel del cuerpo de L4.
- 15-Borde inferior de L4
- 16-A nivel del espacio L4-5.
- 17-Borde superior de L5.
- 18-A nivel del cuerpo de L5.
- 19-Por debajo de L5.

41. OBSERVACIONES.



4.3.3. Método "SIN SIRINGOMIELIA".

Método casuístico para pacientes no afectados de Siringomielia.

Protocolo de estudio.

Se confecciona una ficha por cada paciente con parámetros clínicos, quirúrgicos y de RM.

Código General: 9/99/999- Dato no conocido o no precisable.
0-No, 1-SI

Identificación:

nº de caso, Centro de Procedencia.

Clínicos:

1.-SEXO: 1-Varones, 2-Mujeres.

2-EDAD: se expresa en años.

3. -ANTECEDENTES PATOLOGICOS.

0- Sin antecedentes patológicos de interés para el presente estudio.

1-Infeciosos: meningitis, encefalitis, polio

2-traumatismo craneal o vertebral importantes, que supusieron fracturas o requirieron tratamiento en un centro médico.

3-Tumor medular o cerebral.

4-Parto traumático.

5-Malformaciones, agenesia renal, turricefalia, retraso psicomotor, neurofibromatosis.

6-Intervención neuroquirúrgica previa.

7-Meningitis + Traumatismo craneal.

8-M.A.V. + Traumatismo craneocervical.

9-No se precisa la existencia o ausencia de antecedentes patológicos de interés.

10-Espondilopatía.

11-AVC.

12-Otros.

Material y métodos

4.-MALFORMACIONES ASOCIADAS: 0/9.

- 1-Cuello corto.
- 2-Megacefalia.
- 3-Turricéfalia.
- 4-Malformación arterio-venosa.
- 5-Agenesia renal.
- 6-Craneostenosis o Impresión Basilar.
- 7-Meningocele.

5.-GRADO DE DESCENSO DE LAS AMÍGDALAS CEREBELOSAS: 9-no precisado. 0-No existe.

- 1-Las amígdalas sobrepasan el agujero occipital sin llegar al borde superior de C1.
- 2-Descenso amigdalario hasta el nivel superior de C1 (borde superior del arco posterior).
- 3-Descenso amigdalario hasta el nivel inferior de C1 (borde inferior del arco posterior).
- 4-Descenso amigdalario hasta el nivel superior del cuerpo de C2 (base de la odontoides).
- 5-Descenso amigdalario hasta el nivel inferior del cuerpo de C2.
- 6-Descenso amigdalario hasta un nivel inferior a C2.

6.-CARACTERÍSTICAS DEL IV VENTRÍCULO: 0/9

- 1-Deformidad de la mitad inferior del IV^o ventrículo, que se encuentra adelgazada en la proyección RM sagital y/o deformación de la mitad superior.
- 2-Descenso del IV^o ventrículo. Situación inferior a la habitual.
- 3-Dilatación del IV^o ventrículo.

7.-HIDROCEFALIA: 0/9. Se detalla el grado de dilatación de los ventrículos laterales.

- 1-Discreta.
- 2-Marcada.
- 3-Muy marcada.

8.-ESCOLIOSIS O CIFOSIS, NIVEL: 9- No precisado.

- 0-Sin escoliosis.
- 1-Cervical.
- 2-Dorsal.
- 3-Lumbar.
- 4-Cervical y Dorsal.
- 5-Cervical, Dorsal y Lumbar.
- 6-Dorsal y Lumbar.

Material y métodos

9-ESCOLIOSIS:

- 9-No precisable.
- 1-Leve.
- 2-Moderada.
- 3-Marcada.

10.-NIVEL DEL CONO MEDULAR: 0-No precisable.

- 1-Entre D12-L1.
- 2-En el cuerpo de L1.
- 3-Bordeinferior de L1.
- 4-A nivel del espacio L1-2
- 5-Bordesuperior de L2.
- 6-A nivel del cuerpo de L2.
- 7-Bordeinferior de L2.
- 8-A nivel del espacio de L2-3.
- 9-Bordesuperior de L3.
- 10-A nivel del cuerpo de L3.
- 11-Borde inferior de L3.
- 12-A nivel del espacio de L3-4.
- 13-Borde superior de L4.
- 14-A nivel del cuerpo de L4.
- 15-Borde inferior de L4.
- 16-A nivel del espacio L4-5.
- 17-Borde superior de L5.
- 18-A nivel del cuerpo de L5.
- 19-Por debajo de L5.

11.-SIRINGOMIELIA IDIOPATICA: 0-No precisable.

- 1-Idiopática.
- 2-Secundaria.
- 3-Médula espinal anclada.

12. -OBSERVACIONES.

4.3.4. Forma de elaboración de la información.

Tras la aplicación y anotación del resultado de cada una de las cuestiones de cada uno de los Métodos ("Método Todos", "Método Conados", y "Método Sin Siringomielia") a sus grupos estadísticos respectivos, se transfirió la información al programa Microsoft Works 2.0, obteniéndose básicamente cuatro matrices estadísticas (Ver Apéndice):

Material y métodos

Matriz "292 Todos".
Matriz "231 Con Siringomielia Idiopática".
Matriz "55 Conados".
Matriz "50 Sin Siringomielia".

Además, se obtuvieron otras matrices: "292 Original", "58/ 292", "58/14", "55/40", "6/2", "7/3" que, siendo de diversa utilidad, no se han utilizado directamente en este trabajo.

Con las matrices en el programa Microsoft Works 2.0, se aplicaron los programas Stat View y Stat Works, con los que se pormenorizaron los datos estadísticos obtenidos en "5. Resultados".

Para el tratamiento de textos, de gráficos y esquemas se utilizó: Claris Works 1 y 2; Mac Write 4.5, 4.6, II; Mac Paint 1.5.

RESULTADOS

5. RESULTADOS.

5.1. DESCRIPCION DE LAS CARACTERISTICAS DE LA MUESTRA.

Se han seleccionado los 292 pacientes afectos de Siringomielia, en los que se practicaron una exploración RM cervical, demostrativa de la existencia de una Siringomielia, y procedentes del archivo patológico del Centre Mèdic de Ressonància Magnètica de Barcelona (CMRMB), sin ningún orden preestablecido.

De éstos, se extrajo un grupo de 231 pacientes afectos de Siringomielia Idiopática (tratándose de siringomielias no relacionadas con un tumor, accidente, mielopatía, intervención sobre médula, accidente vascular medular u otra patología conocida) y, finalmente, se excluyeron aquellos pacientes en los que la RM no mostraba el nivel del Cono Medular y aquellos a los que les faltaba información, para completar el cuestionario estadístico preparado para el grupo "Conados", quedando 55 pacientes.

Los casos que se utilizan en este Capítulo pertenecen a las matrices estadísticas: 292 (todos los casos), 231 (pacientes afectos de Siringomielia Idiopática), 58 (pacientes afectos de Siringomielia Idiopática de los que además se puede precisar el nivel del Cono Medular (CM), y la matriz con los 55 casos afectos de Siringomielia Idiopática, en los que se puede precisar el nivel del Cono Medular y la información recogida es suficiente para completar el Cuestionario "Conados".

En grupo aparte, se encuentran los 50 pacientes control, obtenidos del archivo patológico del Centre Mèdic de Ressonància Magnètica de Barcelona

Resultados

(CMRMB), sin ningún orden preestablecido, seleccionados por haberseles practicado exploración RM, en la que se puede precisar la "no" existencia de Siringomielia y el nivel del Cono Medular.

5.1.1. Características demográficas.

Geográficamente, los pacientes proceden de todo el estado español, especialmente de Cataluña y aún más de la provincia de Barcelona. Consecuencia, a las especiales circunstancias del Centre Mèdic de Ressonància Magnètica de Barcelona (CMRMB), de haber sido el primer centro de exploración RM que inició su funcionamiento en España.

5.1.1.1. Edad.

La media de edad de los 231 pacientes analizados fue de $40,2 \pm 14,8$ años con una distribución que se observa en la Figura 5.1.

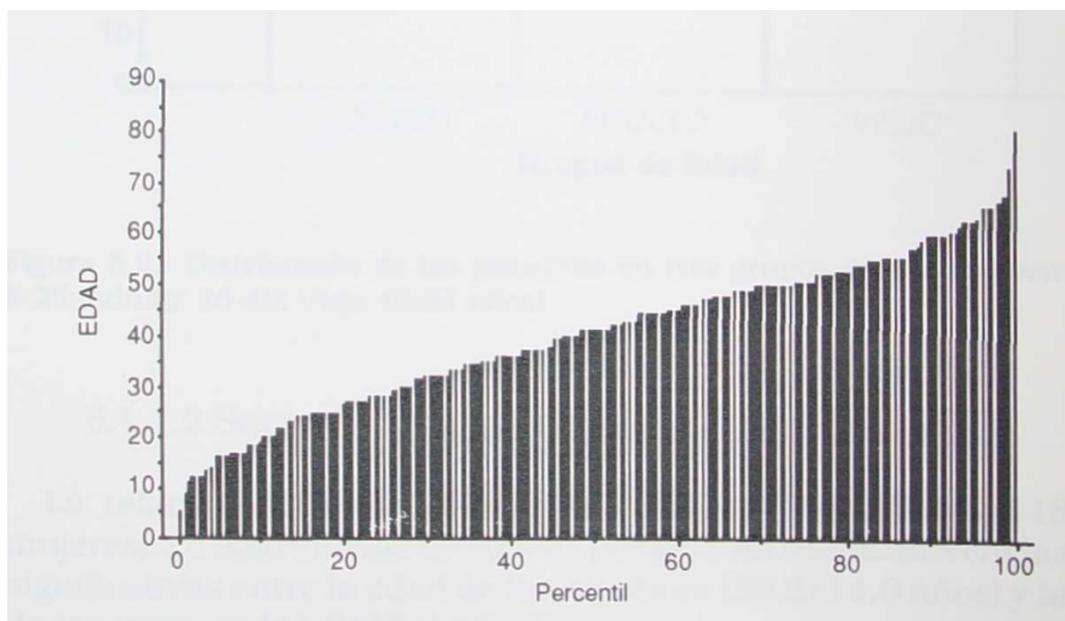


Figura 5.1.- Distribución percentilar de las edades de los pacientes incluidos en el análisis.

Resultados

Se crearon tres grupos de edad (Joven: 5-25; Adulto: 26-45; Viejo 46-81 años), para determinar la distribución de la enfermedad entre los mismos (Figura 5.2.). De dicha distribución es posible apreciar como la Siringomielia aparece en el grupo de pacientes estudiado predominantemente en los grupos de mayor edad.

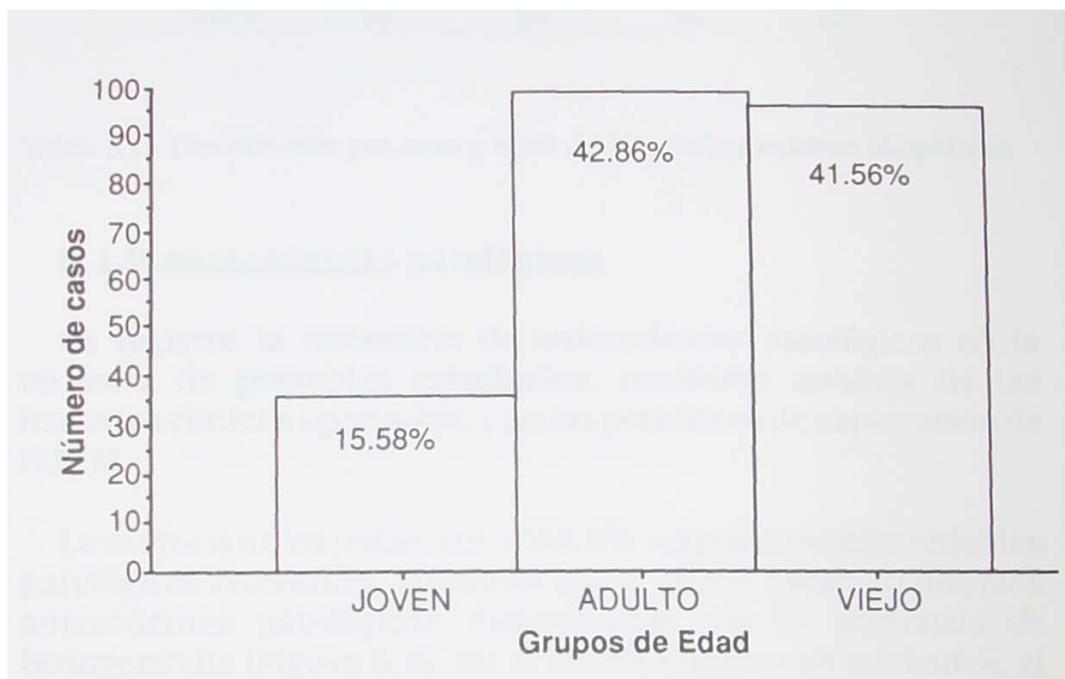


Figura 5.2.- Distribución de los pacientes en tres grupos de edad (Joven: 5-25; Adulto: 26-45; Viejo 46-81 años).

5.1.1.2. Sexo.

La relación entre sexos fue de 0,95 (113 hombres y 118 mujeres). La distribución de edades por sexo no reveló diferencias significativas entre la edad de los hombres ($39,2 \pm 14,0$ años) y la de las mujeres ($41,0 \pm 15,6$ años).

5.1.1.3. Edad y sexo.

La agrupación en tres categorías de edades (Joven: 5-25; Adulto: 26-45; Viejo 46-81 años), no revela tampoco una distribución asimétrica entre sexos y grupos de edad.

Resultados

	JOVEN	ADULTO	VIEJO	Totals
VARON	15	56	42	113
HEMBRA	21	43	54	118
Totals:	36	99	96	231

Tabla 5.I.- Distribución por sexo y edad de 231 Siringomielias Idiopáticas.

5.1.2. Antecedentes patológicos.

Se registró la existencia de antecedentes patológicos en la muestra de pacientes estudiados, mediante análisis de las historias clínicas aportadas, y en las peticiones de exploración de RM.

La mayoría de los pacientes, el 64,5%, no presentó antecedentes patológicos relevantes, mientras que el 18,6% presentó diversos antecedentes patológicos, relacionados con la existencia de Siringomielia (Figura 5.3). En el 16,8% restante de pacientes, el registro de antecedentes se consideró inadecuado para el cómputo.

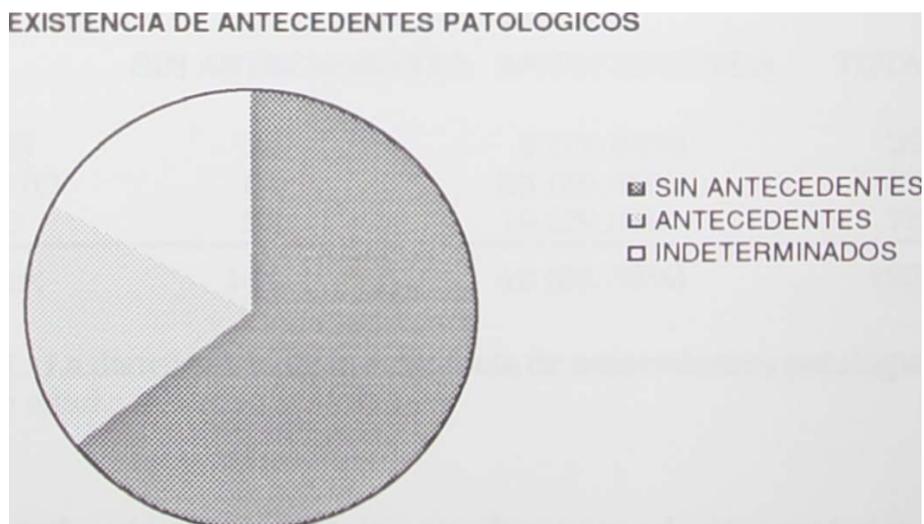


Figura 5.3.- Distribución de la existencia de Antecedentes Patológicos relevantes.

Resultados

Los antecedentes patológicos concretos se detallan en la Tabla 5. II. Cabe destacar la gran incidencia de antecedentes quirúrgicos (57%), en las Siringomielias Idiopáticas; le siguen las malformaciones (18,3%), las anomalías en el parto (12,2%) y, de menor importancia: el traumatismo (6,1%), la infección (4,0%), y la malformación con traumatismo (2,04%).

<u>Ant. patológico</u>	<u>Nº</u>	<u>%</u>
INFECCION	2	4.0%
TRAUMA	3	6.1%
TUMOR	0	0%
PARTO	6	12.2%
MALFORMACION	9	18.3%
INTERVENCION	28	57%
MEN+TRAUMA	0	0%
MALF+TRAUMA	1	2.04%
ESPONDILO	0	0%
AVC	0	0%

Tabla 5.II.- Distribución de los antecedentes patológicos relevantes.

La distribución de la existencia de antecedentes patológicos entre grupos de edad (Tabla 5. III), permite observar como existe una frecuencia de presentación mayor en el adulto (28,08%), que en el viejo (25,3%) y el joven (17,24%), pasando de la media (25,38%).

	SIN ANTECEDENTES	ANTECEDENTES	TOTAL
JOVEN	24	5 (17.24%)	29
ADULTO	64	25 (28.08%)	89
VIEJO	56	19 (25.3%)	75
Totales:	144	49 (25.38%)	193

Tabla 5.III.- La distribución de la existencia de antecedentes patológicos entre grupos de edad.

La distribución de la existencia de antecedentes entre sexos no permite observar diferencias entre hombres y mujeres. (Tabla 5.IV).

Resultados

	SIN ANTEC...	ANTECEDE...	Totals
VARON	71	27	98
HEMBRA	73	22	95
Totals:	144	49	193

Tabla 5.IV.- Distribución de la Siringomielia Idiopática según el sexo.

5.1.3 Malformaciones asociadas.

Las malformaciones asociadas a la Siringomielia fueron clasificadas en tres grupos. En el primer grupo, denominado como Malformaciones Craneales y Cervicales, se incluyeron el cuello corto, la megacefalia y la turricefalia. En el segundo grupo, denominado Malformación Extracraneal, incluye las malformaciones arteriovenosas y la agenesia renal, condición que no se presentó en ningún caso de nuestra serie. En el tercer grupo, se consideraron el meningocele y la Impresión Basilar. La distribución de estos tres grupos de malformaciones se detalla en la Tabla 5. V. En dicha distribución, es posible apreciar como existe un marcado predominio de malformaciones craneales y cervicales (55,5%), que acompañan a la Siringomielia; le sigue la malformación de los extremos de la columna vertebral (37,0%), quedando en un porcentaje menor (7,4%), las malformaciones extracraneales.

GRUPO DE MALFORMACIONES	NUMERO	PORCENTAJE
1 MAL CRA Y CERV	15	55.5%
2 MAL EXTRACRANEAL	2	7.4%
3 MAL EXTREMOS	10	37.0%

Tabla 5.V.- Distribución de los tres grupos de malformaciones que acompañan a los casos recogidos de Siringomielia Idiopática.

Resultados

La existencia de malformaciones asociadas, no presentó ninguna diferencia de edades ($15,7 \pm 4.0$ vs $44,5 \pm 12,0$ vs $42,9 \pm 15.0$ años, $p=0.94$ NS). La distribución por grupos de edad permite observar una distribución similar (Tabla 5.VI).

	MAL CRA ...	MAL EXTR...	MAL EXTR...	Totals:
JOVEN	2	0	1	3
ADULTO	8	1	4	13
VIEJO	5	1	5	11
Totals:	15	2	10	27

Tabla 5.VI.- Distribución por edad en las malformaciones asociadas a los casos de Siringomielia Idiopática.

La distribución por sexos no presenta diferencias significativas (Tabla 5.VII). Sugiriendo que el proceso responsable no parece estar implicado con el sexo.

	MAL CRA ...	MAL EXTR...	MAL EXTR...	Totals:
VARON	8	1	4	13
HEMBRA	7	1	6	14
Totals:	15	2	10	27

Tabla 5.VII.- Distribución por sexos de las malformaciones asociadas.

Resultados

5.1.4.- Extensión de la cavidad siringomiélica.

La extensión de la cavidad siringomiélica fue determinada mediante la valoración de las proyecciones sagitales tomadas en T1 y T2 auxiliadas, en lo posible, con las proyecciones transversales.

La extensión se consideró según el segmento vertebral, que ocupaba la cavidad siringomiélica. Apreciándose la existencia tanto de formas que se circunscribían a un sólo segmento vertebral (Bulbar, Cervical, Dorsal o Lumbar), como de formas que se extendían más allá de un segmento, dando lugar a extensiones "mixtas" (Dorso-Lumbar, Bulbo-Cervical, etc).

La distribución de frecuencias de cada segmento se refleja en la Tabla 5. VIII, en la que es posible apreciar como las formas "monosegmentarias" totalizan solamente un 29% de todos los casos. Entre las formas "extendidas", predomina claramente la extensión cérvico-dorsal, que comprende a más de la mitad de todos los casos analizados. En este sentido, cabe destacar que todos los casos menos cinco tienen un componente cervical: cervical 62 (26,83%), bulbar-cervical 5 (2,16%), cervicodorsal 132 (57,14%), cérvico-dorso-lumbar 10 (4,32%), bulbar-cervical-dorsal 12 (4,32%), bulbar-cervical-dorsal-lumbar 5 (2,16%). Tan sólo un caso (0,43%) de localización bulbar y cuatro casos de localización dorsal (1,73%)

Nivel	Nº	Porcentaje
BULBAR	1	0.43%
CERVICAL	62	26.83%
DORSAL	4	1.73%
LUMBAR	0	0%
BULBAR-CERVICAL	5	2.16%
CERVICAL-DORSAL	132	57.14%
CERV-DORS-LUMB	10	4.32%
BULB-CERV-DORS	12	5.19%
BUL-CER-DOR-LUM	5	2.16%
DORS-LUMB	0	0%

Tabla 5.VIII.- Distribución de la localización de la Siringomielia por segmentos.

5.1.5.- Descenso amigdalario.

Se utiliza la línea de Chamberlain y la de Mac Gregor para delimitar si existe Descenso de las Amígdalas Cerebelosas, aunque, a nuestro criterio, existen posiciones bajas de las amígdalas sin que pasen estas líneas, evidenciándose ahora gracias a las imágenes dadas por las RM, Tabla 5. IX.

Resultados

GRADO 0.- No existe Descenso de las Amígdalas Cerebelosas .

GRADO 1.- Las amígdalas sobrepasan el Agujero Occipital sin llegar al borde superior de C1.

GRADO 2.- Hasta el nivel sup. de C1 (borde sup. del arco posterior).

GRADO 3.- Descenso amigdalar hasta el nivel inferior de C1 (borde inferior del arco posterior).

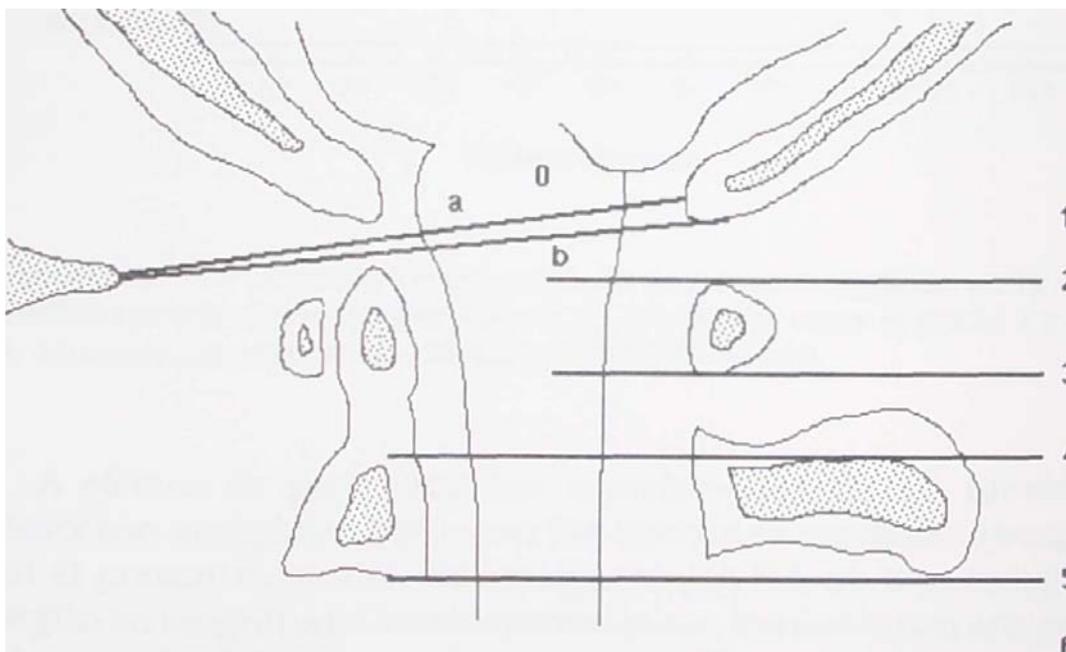
GRADO 4.- Descenso amigdalar hasta el nivel sup. del cuerpo de C2

GRADO 5.- Descenso amigdalar hasta el nivel inf. del cuerpo de C2.

GRADO 6.- Descenso amigdalar hasta un nivel inferior a C2.

GRADO 9.- Descenso amigdalar no precisado.

Tabla 5.IX.- Se describen seis diferentes grados de descenso amigdalar utilizados en este trabajo, representados en la Figura 5.4.



Esquema de las líneas que se han utilizado para valorar el descenso amigdalar: a. Línea de Camberlain, b. Línea de Mac Gregor, 1. Borde superior del arco posterior del atlas, 2. Borde inferior del arco posterior del atlas, 3. Borde superior del axis, 4. Borde inferior del cuerpo del axis.

Figura 5.4.- Esquema aplicado en todos los casos de Siringomielia.

Resultados

DISTRIBUCION TOPOGRAFICA DEL DESCENSO AMIGDALAR

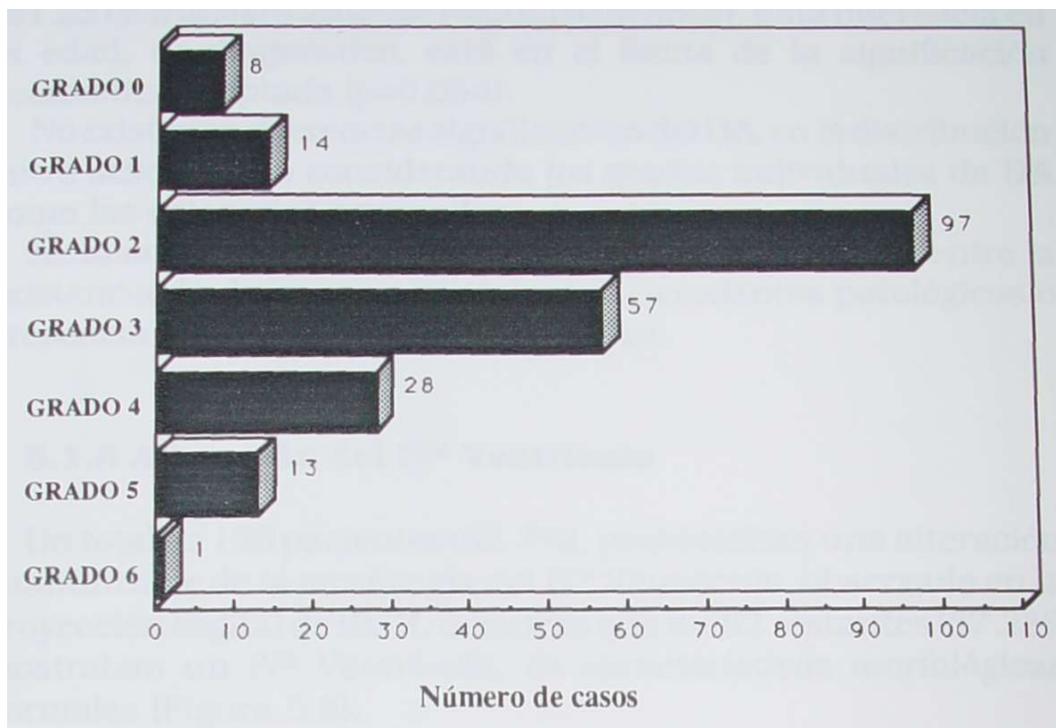


Figura 5.5.- La distribución del grado de descenso amigdalario, en la que es posible apreciar la predominancia de los descensos entre el grado 2 y grado 4, acumulando entre ellos 128 casos (58.71%) de 218.

A efectos de poder realizar correlaciones de los niveles de descenso amigdalario (DA), con las restantes variables recogidas en el presente estudio, se agruparon los DA en tres categorías según su magnitud. Consideramos como sin descenso amigdalario el grupo 0, el DA Leve los correspondientes a los grupos 1 (14), 2 (97), 3 (57) y como DA Grave los grupos 4 (28), 5 (13), 6 (1). Según esta agrupación, los pacientes se distribuyeron como se constata en la Tabla 5.X.

Grado de DA	Nº	%
1. NO DESCENDIDO	8	3.66%
2. DA LEVE	168	77.06%
3. DA GRAVE	42	19.26%

Tabla 5.X.- Descenso Amigdalario (DA) agrupado en dos categorías según su magnitud.

Resultados

La edad, en el momento del diagnóstico, de los pacientes con un descenso amigdalar grave ($35,1 \pm 13,8$ años), fue más de seis años inferior a la de los pacientes con descenso amigdalar leve ($41,2 \pm 14,9$ años) o ausente ($42,0 \pm 15,09$ años). Esta diferencia en la edad, de diagnóstico, está en el límite de la significación estadística aceptada ($p=0,054$).

No existieron diferencias significativas del DA, en la distribución entre sexos, tanto considerando los grados individuales de DA como las categorías agrupadas.

Asimismo, no se detectaron diferencias significativas entre la existencia de descenso amigdalar y antecedentes patológicos o presencia de malformaciones asociadas.

5.1.6 Alteración del IV° Ventrículo.

Un total de 138 pacientes (62,7%), presentaban una alteración cuantificable de la morfología del IV° Ventrículo, observado en la proyección sagital de RM, mientras que los 82 restantes (37,2%) mostraban un IV° Ventrículo, de características morfológicas normales (Figura 5.6).

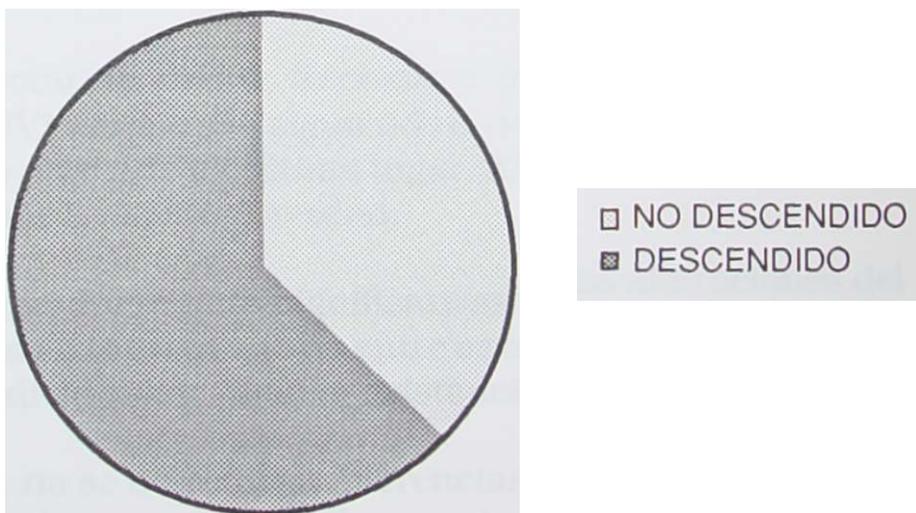


Figura 5.6.- Distribución de los pacientes según la presencia o ausencia de alteraciones del IV° Ventrículo.

Resultados

El descenso del IV^o Ventrículo fue evaluado en tres niveles: Deformado, Descendido y Dilatado. La distribución de los distintos niveles de alteración en los 138 pacientes, que presentaban un IV^o Ventrículo anormal, se detalla en la Figura 5.7.

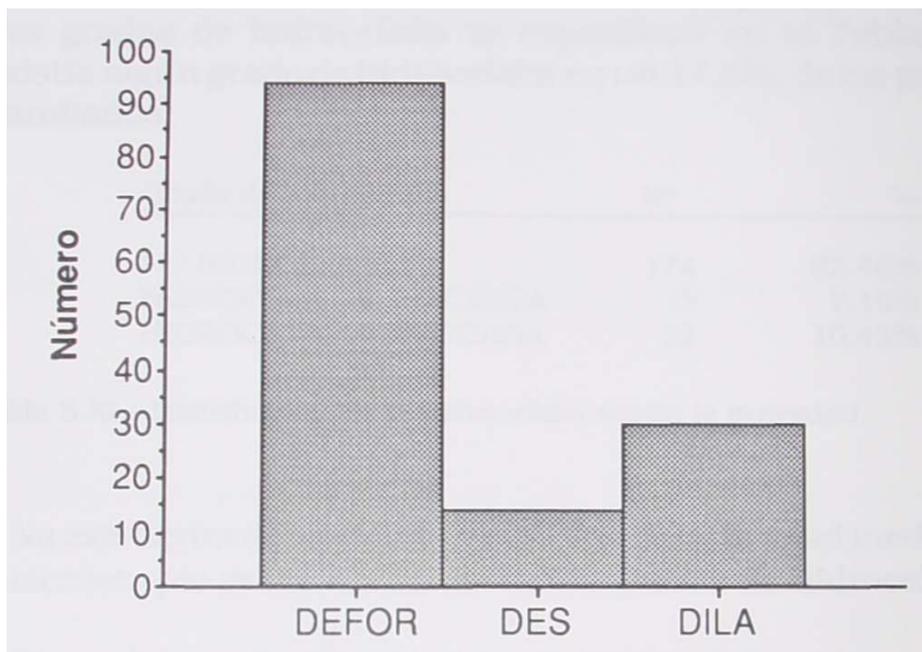


Figura 5.7.- Gravedad de las alteraciones del IV^o Ventrículo.

Se hace notar la mayor frecuencia de la presentación del descenso del IV^o Ventrículo, siguiendo en frecuencia la dilatación, y el descenso marcado en último lugar. Es como si la frecuencia fuera de menor a mayor gravedad.

No existieron diferencias significativas de las alteraciones del IV^o Ventrículo en la distribución entre sexos, tanto considerando los grados individuales, como la existencia o no de alteraciones.

Asimismo, no se detectaron diferencias significativas entre la existencia de descenso amigdalario y antecedentes patológicos o presencia de malformaciones asociadas.

Resultados

5.1.7. Hidrocefalia.

Se determinó la existencia de Hidrocefalia y se clasificó en tres categorías: No Hidrocefalia 174 (82,46%), Discreta 15 (7,10%) y Marcada 22 (10,42%). La distribución de los pacientes entre los tres grados de hidrocefalia se especifican en la Tabla 5.X . Existía algún grado de hidrocefalia en un 17,5%, de los pacientes estudiados.

Grado de hidrocefalia	Nº	%
NO HIDROCEFALIA	174	82.46%
HIDROCEFALIA DISCRETA	15	7.10%
HIDROCEFALIA MARCADA	22	10.42%

Tabla 5.XL- Distribución de la hidrocefalia según la gravedad.

No existieron diferencias significativas en la edad media de los pacientes que presentaban distintos grados de hidrocefalia.

Sin embargo, la distribución de hidrocefalia entre sexos fue significativamente distinta ($p= 0,03$) entre hombres y mujeres (Tabla 5.XII). Tanto la Hidrocefalia Discreta (10,19% vs 3,88%) como la Hidrocefalia Marcada (13,89% vs 6,8%) fue más frecuente en las mujeres, que en los hombres.

Observed Frequency Table

	NO HIDRO	DISCRETA	MARCADA	Totals
VARON	92	4	7	103
HEMBRA	82	11	15	108
Totals	174	15	22	211

Tabla 5.XII.- Relación casuística entre la magnitud de la hidrocefalia y el sexo.

Resultados

Percents of Row Totals

	NO HIDRO	DISCRETA	MARCADA	Totals
VARON	89.32%	3.88%	6.8%	100%
HEMBRA	75.93%	10.19%	13.89%	100%
Totals	82.46%	7.11%	10.43%	100%

Tabla 5.XIII.- Relación porcentual entre la magnitud de la hidrocefalia y el sexo.

5.1.8 Escoliosis.

La existencia de Escoliosis (E), se determinó mediante el comentario directo en la historia clínica recogida, o por medio de la observación en la exploración RM; en todas sus proyecciones, su presencia y su magnitud fue según una apreciación subjetiva. Se valoró como Escoliosis Leve si existía deformación vertebral escoliótica, aún si, a pesar de ser evidente, se acercaba a la normalidad. Escoliosis Moderada, si era muy evidente a la RM, sin expresar alarma en las imágenes. Escoliosis Marcada, cuando las imágenes eran realmente significativas y, a veces, alarmantes. El nivel se determinó por las diferentes secciones realizadas al obtener la RM.

5.1.8.1 Nivel de la Escoliosis.

Se clasificó la Escoliosis según el nivel mediante el informe clínico, o bien a través de la determinación directa de las imágenes mostradas en la RM. Quedando tal como se especifica en la Figura 5.8 y la Tabla 5.XIV, en la que se detalla el número y porcentaje de pacientes en los que se detectó cada tipo según el nivel.

A nivel exclusivamente cervical se presentaron 5 casos (2,16%), a nivel dorsal 43 casos (18,61%) y, a nivel lumbar, exclusivamente ningún caso. Afectaba a dos segmentos vertebrales, como cervicodorsal a 36 casos (15,58%), y a nivel dorsolumbar 9 casos (3,89%). La Escoliosis afectó a todos los segmentos vertebrales en 14 casos (6,06%). No pudo ser precisada en 83 casos (35,93%).

Resultados

El segmento más afectado por la deformación vertebral fue la región dorsal con 102 casos (44,14%), seguido de la región cervical con 55 casos (23,8%) y, por último, la región lumbar con 23 casos (9,95%).

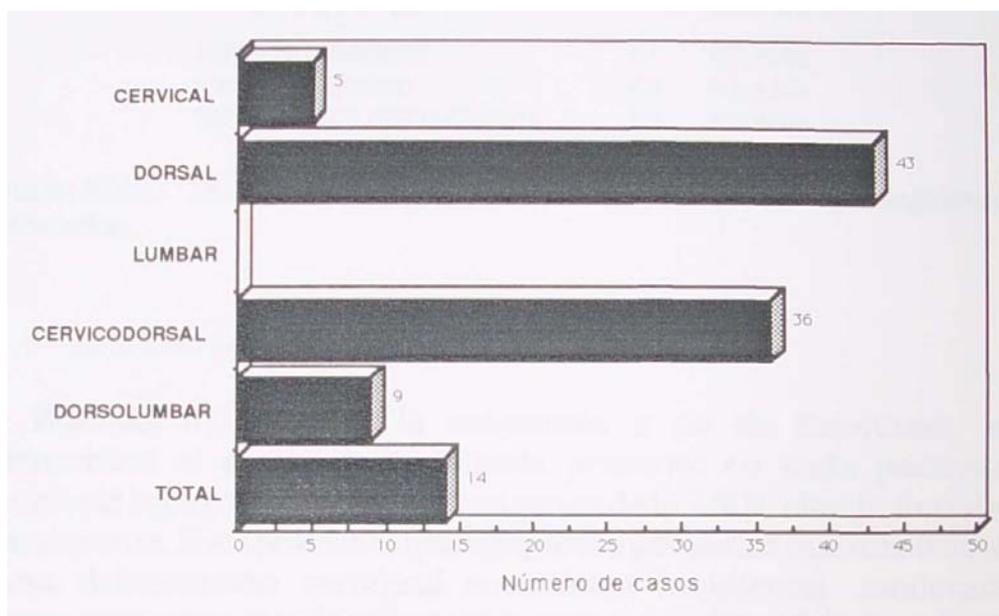


Figura 5.8.- Relación casuística con el nivel de la Escoliosis.

No existían diferencias entre sexos en lo relativo al nivel de la Escoliosis. De forma similar, la edad de los pacientes encuadrados en cada segmento de Escoliosis, no era significativamente distinta entre pacientes de distintos grupos.

Nivel de la Escoliosis	Nº	%
CERVICAL	5	2.16%
DORSAL	43	18.61%
LUMBAR	0	0%
CERVICODORSAL	36	15.58%
TOTAL	14	6.06%
DORSOLUMBAR	9	3.89%
NO PRECISADA	83	35.93%

Tabla 5.XIV.- Distribución de los pacientes según el nivel de la Escoliosis.

Resultados

Se agruparon, además, las Escoliosis, según el número de segmentos afectados (Tabla 5.XV), incluyendo aproximadamente un tercio de los pacientes en cada uno de los grupos (Sin Escoliosis, Escoliosis afectando a un segmento y Escoliosis afectando a más de un segmento de la columna vertebral).

Segmentos afectados	Nº	%
SIN ESCOLIOSIS	41	27.70%
UN SEGMENTO	48	32.43%
MAS DE UN SEGMENTO	59	39.86%

Tabla 5.XV.- Distribución de la Escoliosis según el número de segmentos afectados.

5.1.8.2. Gravedad de la Escoliosis.

Además de detectar la existencia o no de Escoliosis, se determinó el grado de Escoliosis presente en cada paciente, según la historia clínica y las imágenes de la RM, clasificándolas en ausente, Escoliosis leve (para aquellos pacientes que mostraban una deformación vertebral escoliótica incipiente), moderada (para pacientes con Escoliosis claramente establecida) y Escoliosis grave (para pacientes que presentaban una marcada y alarmante Escoliosis).

En la distribución en estos tres grados de Escoliosis (Tabla 5.XVI) es posible apreciar que los pacientes que presentan Escoliosis se reparten uniformemente entre las tres categorías de gravedad.

Intensidad Escoliosis	Nº	%
AUSENTE	41	17.74%
LEVE	29	12.55%
MODERADA	39	16.88%
GRAVE	40	17.31%
NO PRECISADA	82	35.49%

Tabla 5.XVI.- Relación casuística y porcentual de la intensidad de la Escoliosis.

Resultados

La relación entre la gravedad de la Escoliosis y el número de segmentos afectados confirma que la afectación de varios segmentos se corresponde con una clasificación de mayor gravedad (Tabla 5.XVII). Esta correlación, aún sin poder ser objeto de verificación estadística, por el escaso número de pacientes en cada categoría, reafirma la bondad de la clasificación utilizada para la gravedad de la Escoliosis.

	LEVE	MODERADA	GRAVE	Totals
UN SEG	4	4	1	9
MAS DE UNO	0	4	4	8
Totals	4	8	5	17

Tabla 5.XVII. Relación entre la gravedad de la Escoliosis y número de segmentos afectados.

En el momento del diagnóstico, la media de edad de los pacientes con Escoliosis clasificada como Leve, fue de $51,75 \pm 20,12$ años, mientras que las edades de los pacientes con Escoliosis Moderada o Grave fue, respectivamente, de $35,75 \pm 12,23$ años y $39,4 \pm 15,63$ años.

Estas diferencias, sin llegar a alcanzar la significación estadística ($p = 0,25$), probablemente debido al escaso número de pacientes considerados en este subgrupo específico, pueden indicar una relación entre la Escoliosis grave y la edad en la que se inician los procedimientos diagnósticos de una lesión medular asociada, aunque la debilidad de la relación numérica no nos permite ser categóricos en esta afirmación. La edad media de los pacientes con Escoliosis en distintos segmentos no presentó, sin embargo, diferencias significativas.

Resultados

El sexo, por el contrario, no apareció relacionado con la gravedad de la Escoliosis, distribuyéndose las distintas categorías de gravedad de la misma casi uniformemente entre ambos sexos.

5.1.9. Cono medular.

La situación del Cono Medular (CM), se determinó en 57 pacientes mediante la medición en las proyecciones sagitales y transversales de la exploración RM tanto en TI como en T2.

En 36 de dichos pacientes (63,15%), se apreció un Retraso del Ascenso del Cono Medular (RACM). Mientras que en el resto (36,84%), el CM estaba situado por encima del nivel del borde superior del cuerpo vertebral de L2, considerado como límite inferior de la normalidad para su ubicación.

En la Figura 5,9, se aprecia la distribución no agrupada de los RACM, en el grupo de pacientes en que se determinó su situación.

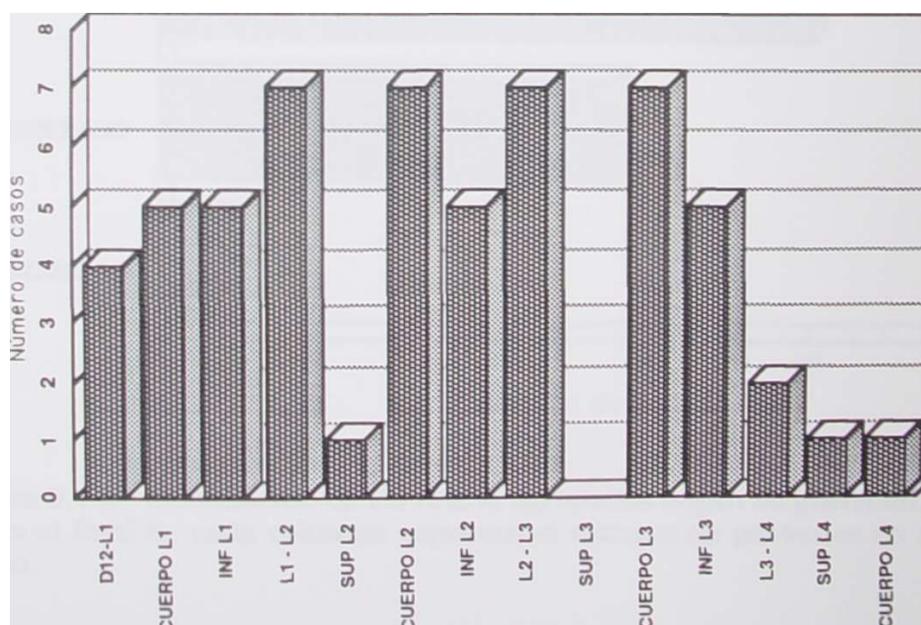


Figura 5.9.- Distribución no agrupada de la situación del Cono Medular.

Resultados

Al objeto de facilitar el estudio de este descenso, se categorizó en cuatro grupos, cuyos límites se especifican en la Tabla 5.XVIII.

GRUPO	SITUACION	Nº	Porcentaje
NORMAL	Por encima del BS de L2	21	36.84%
LEVE	Entre BS L2 y BS L3	20	35.08%
MODERADO	Entre L3 y L3-L4	14	24.56%
ACUSADO	Inferior a BS L4	2	3.50%

Tabla 5.XVIII.- Distribución de los RACM agrupados según su gravedad. BS = Borde Superior; los acrónimos de las vértebras (L3, L4) corresponden al nivel del cuerpo vertebral correspondiente.

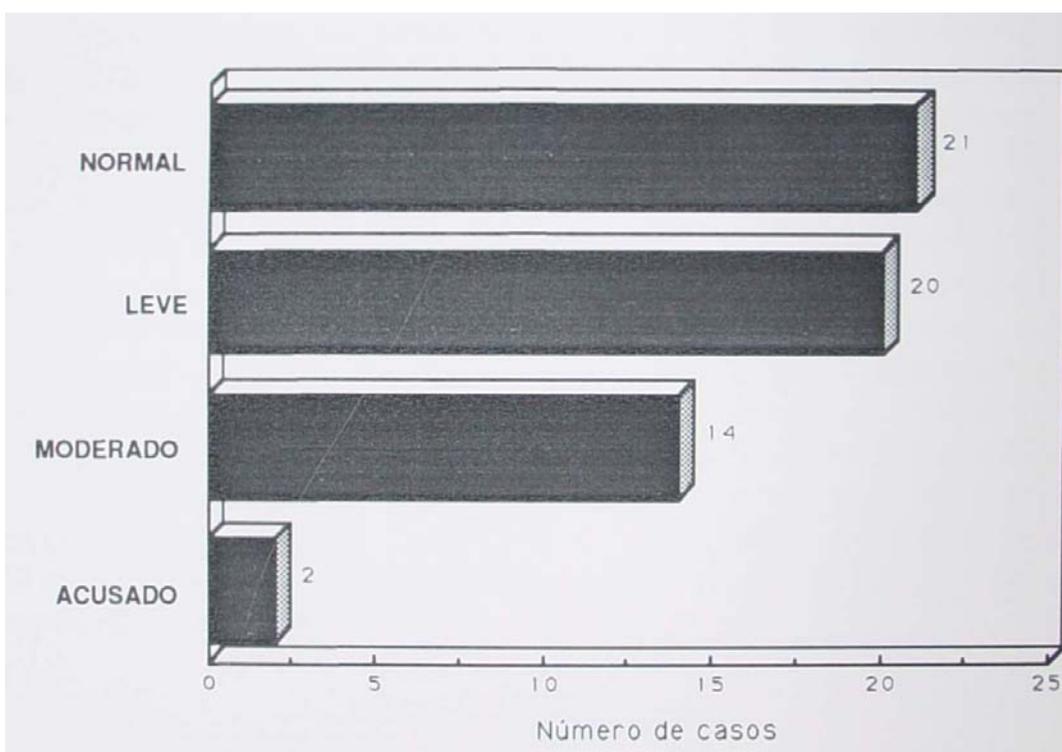


Figura 5.10.- Distribución de los RACM agrupados según su gravedad. Las cifras al final de cada columna expresan el número de pacientes en cada grupo.

La edad, en el momento del diagnóstico, no estuvo relacionada con la existencia de un Cono Medular bajo, ni con la gravedad del RACM, en los casos que presentaban una ubicación anormalmente baja del mismo.

Resultados

De forma similar, la distribución entre sexos de las anormalidades de la situación del CM, fue sensiblemente equivalente entre hombres y mujeres.

No fue posible detectar una asociación significativa entre presencia o ausencia de RACM y su gravedad, con la existencia de antecedentes patológicos ni con la presencia de malformaciones asociadas.

Resultados

5.2. COMPARACION DE LAS ALTERACIONES MORFOLOGICAS CON LA ETIOLOGIA.

Seguidamente se realizan algunas valoraciones comparativas en el número total de pacientes recogidos (292), entre diferentes parámetros de interés, afectos de Siringomielia con imágenes RM de cavidad intrabulbomedular. Con el objeto de encontrar, si las hubiere, diferencias entre los tipos de Siringomielia según su etiología, Idiopáticas y secundarias.

5.2.1 Relación entre Extensión de la Cavidad y Etiología.

Considerando al grupo inicial de pacientes (n=292), que incluyen etiologías secundarias, la extensión de la cavidad siringomiélica es significativamente distinta entre ambos grupos etiológicos. Considerando el nivel C7 como límite inferior para la extensión Bulbo-Cervical y, distribuyendo la extensión de la cavidad, según este límite, es posible apreciar como en el grupo de etiología considerada como Idiopática, la inmensa mayoría de los casos se limitan a una extensión bulbar, cervical o bulbo-cervical. Contrariamente, en el grupo de etiología secundaria, la ubicación de la cavidad siringomiélica se distribuye de forma casi similar por encima y debajo del límite C7. La disimilaridad de esta distribución es estadísticamente significativa ($p=0,0018$), como se puede observar en las Tablas 5. XIX y XX. Destaca la preferencia de la Siringomielia Idiopática por presentarse a nivel de la región cervical, ($p=0,0018$).

Observed Frequency Table

	IDIOPATICA	SECUNDARIA	Totals
SUP. A C7	198	7	205
INF. A C7	32	6	38
Totals:	230	13	243

Tabla 5.XIX.- Distribución topográfica de la Siringomielia Idiopática y secundaria.

Resultados

Percents of Column Totals

	IDIOPATICA SECUNDARIA		Totals:
SUP. A C7	96.59%	3.41%	100%
INF. A C7	84.21%	15.79%	100%
Totals:	94.65%	5.35%	100%

Tabla 5.XX.- Distribución de la cavidad siringomiélica en relación al límite C7. Las diferencias son estadísticamente significativas ($p=0.0018$).

5.2.2. Relación entre Descenso Amigdalario y Etiología.

Al comparar la existencia o no de descenso amigdalario, entre los pacientes con Siringomielia Idiopática o secundaria, destaca poderosamente la diferencia estadísticamente significativa ($p=0,0009$) entre ambos grupos de pacientes (Tablas 5.XXI y XXII). El DA se halla presente en 96,54% (223) y ausente en 3,46% (8) de los pacientes afectados de Siringomielia Idiopática. En la Siringomielia secundaria el DA estaba presente en el 76,92% (10) y ausente en el 23,08% (3) de los pacientes.

Observed Frequency Table

	IDIOPATICA SECUNDARIA		Totals:
NO DESCENSO	8	3	11
DESCENSO	223	10	233
Totals:	231	13	244

Tabla 5 .XXI. - Distribución casuística del DA en todos los casos de Siringomielia en los que el DA se ha podido apreciar por las características de la RM aportada. Han sido suprimidos los casos en los que no se visualizan claramente las amígdalas cerebelosas.

Resultados

Percents of Column Totals

	IDIOPATICA SECUNDARIA		Totals:
NO DESCENSO	3.46%	23.08%	4.51%
DESCENSO	96.54%	76.92%	95.49%
Totals:	100%	100%	100%

Tabla 5.XXII.- Relación entre la existencia de descenso amigdalario y la etiología de la Siringomielia (p=0,0009).

Asimismo, y profundizando en el estudio de la relación entre descenso amigdalario y etiología, la gravedad del DA es también estadísticamente distinta entre Siringomielia Idiopática y secundaria (p=0,0025).

Observed Frequency Table			
	IDIOPATICA SECUNDARIA		Totals:
NO DESCENSO	8	3	11
LEVE	168	6	174
GRAVE	55	4	59
Totals:	231	13	244

Tabla 5.XXIII.- Distribución casuística de la intensidad del DA en todos los casos de Siringomielia, en los que el DA se ha podido apreciar por las características de la RM aportada. Han sido suprimidos los casos en los que no se visualizan claramente las amígdalas cerebelosas.

Resultados

Percents of Column Totals

	IDIOPATICA	SECUNDARIA	Totals:
NO DESCENSO	3.46%	23.08%	4.51%
LEVE	72.73%	46.15%	71.31%
GRAVE	23.81%	30.77%	24.18%
Totals:	100%	100%	100%

Tabla 5.XXIV.-Relación entre la gravedad del descenso amigdalar y la etiología de la Siringomielia.

La ausencia de DA es marcadamente menos frecuente en la Siringomielia secundaria 23,08%, que en la Siringomielia Idiopática 3,46%.

Pero cuando el DA se presenta en la Siringomielia secundaria lo hace con mayor intensidad 30,77%, frente a los 23,81% de la Siringomielia Idiopática.

5.2.3. Hidrocefalia y etiología.

Se estudió la relación entre el grado de hidrocefalia y la agrupación etiológica de la Siringomielia, manteniendo la clasificación de gravedad, ya utilizada para la descripción de la misma.

Un 30% de los pacientes, que pertenecían al grupo de Siringomielia secundaria, presentaron hidrocefalia, frente a un 18% en el grupo de pacientes con Siringomielia etiquetada como Idiopática.

La distribución de los distintos grupos de gravedad entre las Siringomielias Idiopáticas y las secundarias no presentó diferencias ($p=0,54$) significativas (Tablas 5.XXV y XXVI): En 37 casos, de 211 con Siringomielia Idiopática, presentaban algún grado de hidrocefalia, mientras que 3 casos de 10 con Siringomielia secundaria la presentaban.

Resultados

Observed Frequency Table

	NO HIDROCEF DISCRETA	MARCADA	MUY MARC...	Totals:
IDIOPATICA	174	15	17	211
SECUNDARIA	7	1	2	10
Totals:	181	16	19	221

Tabla 5.XXV.-Distribución de los casos según el tipo de Siringomielia y los grados de intensidad de la hidrocefalia. De aquellos casos en los que existía suficiente información clínica ó de RM.

Percents of Row Totals

	NO HIDROCEF DISCRETA	MARCADA	MUY MARC...	Totals:
IDIOPATICA	82.46%	7.11%	8.06%	100%
SECUNDARIA	70%	10%	20%	100%
Totals:	81.9%	7.24%	8.6%	100%

Tabla 5.XXVI. - Relación porcentual de los casos según el tipo de la Siringomielia y del grado de intensidad de la hidrocefalia.

5.2.4. Escoliosis y etiología.

La presencia o ausencia de Escoliosis no fue significativamente distinta entre el grupos de enfermos con Siringomielia Idiopática o secundaria (contabilizando incluso de forma separada los 5 pacientes con una patología de "Tethered Spinal Cord") (Tabla 5.XXVII).

Resultados

Percents of Row Totals			
	SI ESCOLIO...	NO ESCOLI...	Totals:
IDIOPATICA	72.3%	27.7%	100%
SECUNDARIA	62.5%	37.5%	100%
TETHERED	100%	0%	100%
Totals:	72.33%	27.67%	100%

Tabla 5.XXVII.- Distribución porcentual de la presencia de Escoliosis en las diferentes siringomielias.

Ni la agrupación según los criterios de gravedad de la Escoliosis, ni su localización, aparecieron asociados, de forma significativa, a ningún tipo de etiología.

5.2.5.- Relación entre Cono Medular y Etiología.

De los 62 pacientes afectos de Siringomielia, y de los que pudo visualizarse el Cono Medular, se extrajo la siguiente distribución: 57 casos con Siringomielia Idiopática, 36 de ellos mostraba RACM; las dos Siringomielia secundarias, excluyendo tres casos con "tethered spinal cord", recogidas, de los que se visualizaba el Cono Medular, presentaban un RACM visible. Los tres casos con "tethering cord" presentaban el Cono Medular en posición más baja de lo normal (Tabla 5.XXVIII).

Observed Frequency Table			
	NO DESCEN...	DESCENDIDO	Totals:
IDIOPATICA	21	36	57
SECUNDARIA	0	2	2
TETHERED	0	3	3
Totals:	21	41	62

Tabla 5.XXVIII.- Distribución entre RACM y los grupos etiológicos.

Resultados

La distribución del RACM entre los grupos de etiologías no presentó diferencias estadísticamente significativas (Tabla 5.XXVIII).

Los dos pacientes catalogados como afectados por una Siringomielia secundaria, y que presentaban RACM, exhibían antecedentes de infección y meningocele respectivamente, lo cual proporciona una explicación parcial al posible mecanismo etiológico que provocó tanto la aparición de Siringomielia como un síndrome de RACM.

Se constata que el 84,21% de los pacientes afectados de Siringomielia Idiopática presenta la posición baja del Cono Medular (RACM), mientras que, en la población de pacientes control sin siringomielia aparente, es de un 6%, considerando la posición normal de Cono Medular a nivel del cuerpo de L1.

5.3. RELACION ENTRE LAS DISTINTAS ALTERACIONES SECUNDARIAS A LA ASINCRONIA DE CRECIMIENTO VERTEBRO-MEDULAR.

5.3.1 Relación entre descenso amigdalario y otros factores.

5.3.1.1 Descenso amigdalario y deformidad del IV° Ventrículo.

Se observó una clara asociación entre el descenso amigdalario y las deformidades del IV° ventrículo (Tabla 5.XXIX). Dicha asociación, en el sentido de una coincidencia relativa de pacientes con ambos trastornos, resultó estadísticamente significativa ($p=0,0032$).

	NO DESC	ALGO DES	DESCEN	Totals:
NO DESCENDI...	6	65	8	79
DESCENDIDO	2	96	34	132
Totals:	8	161	42	211

Tabla 5.XXIX.- Relación entre los casos del DA y descenso del IV° ventrículo.

	NO DESC	ALGO DES	DESCEN	Totals:
NO DESCENDI...	75%	40.37%	19.05%	37.44%
DESCENDIDO	25%	59.63%	80.95%	62.56%
Totals:	100%	100%	100%	100%

Tabla 5 .XXX.- Relación porcentual entre los casos del DA y descenso del IV° ventrículo.

Resultados

5.3.1.2 Descenso amigdalario e Hidrocefalia.

Todos los pacientes con hidrocefalia tenían algún grado de descenso amigdalario (Tabla 5. XXXI), aunque también la mayoría de los pacientes sin hidrocefalia presentaban el mismo fenómeno. Desde otro punto de vista, un 18,2% de los pacientes con descenso amigdalario presentaban hidrocefalia, complicación ausente en los pacientes con la amígdala cerebelosa en situación ortotópica. La distribución no refleja una asociación claramente significativa entre ambas condiciones.

Es significativo que todos los que no presentaban descenso de las amígdalas (8 casos de grado 0) no tenían hidrocefalia. El 18,46% de los que presentan descenso amigdalario presentan hidrocefalia.

Percents of Column Totals

	SI DESC A...	NO DES AM...	Totals:
NO HIDRO	81.54%	100%	82.27%
SI HIDRO	18.46%	0%	17.73%
Totals:	100%	100%	100%

Tabla 5.XXXI.- Distribución porcentual de la aparición de hidrocefalia con Descenso de las Amígdalas Cerebelosas.

La gravedad del descenso amigdalario no estuvo relacionada con la presencia o ausencia de hidrocefalia (Tabla 5.XXXII). Se pudo presentar un importante descenso amigdalario sin ir acompañado de hidrocefalia.

Resultados

Observed Frequency Table

	GRADO 0	GRADO 1	GRADO 2	GRADO 3	GRADO 4	GRADO 5	GRADO 6	Totals:
NO HIDRO	8	11	71	46	22	8	1	167
SI HIDRO	0	2	20	8	4	2	0	36
Totals:	8	13	91	54	26	10	1	203

Tabla 5.XXXII.- Distribución por grados de descenso amigdalario, con la presencia de hidrocefalia.

5.3.1.3 Descenso amigdalario y extensión de la cavidad siringomiélica.

No se consiguió distinguir una relación entre la presencia de descenso amigdalario y la extensión de la cavidad siringomiélica, correspondiendo la distribución de los pacientes a la expresada en la Tabla 5.XXXIII.

Observed Frequency Table

	SI DESC A...	NO DES AM...	Totals:
BULBOCERVI...	60	3	63
OTROS	150	5	155
Totals:	210	8	218

Tabla 5.XXXIII.- Relación entre el descenso amigdalario y la localización de la cavidad.

El grado de descenso amigdalario y la extensión de la cavidad siringomiélica, tampoco parecían guardar relación en la serie de pacientes estudiada.

Resultados

5.3.1.4. Descenso Amigdalario y Escoliosis.

No se ha constatado una relación entre la presencia o ausencia de Descenso Amigdalario y la de Escoliosis. Asimismo al grado y el nivel de la Escoliosis parecen ser independientes de la existencia o grado de descenso amigdalario (Tabla 5. XXXTV).

Percents of Row Totals			
	SI DESC A...	NO DES AM...	Totals:
AUSENTE	92.11%	7.89%	100%
LEVE	100%	0%	100%
MODERADA	97.3%	2.7%	100%
GRAVE	94.44%	5.56%	100%
Totals:	95.71%	4.29%	100%

Tabla 5.XXXIV.- Relación entre descenso amigdalario y grado de Escoliosis.

5.3.1.5. Relación entre DA y Cono Medular.

Un 61,53% (32 de 52) de los pacientes que presentaron un descenso amigdalario (DA), también presentaron un RACM, mientras que el 38,46% (20 de 52) restante mantenía el CM en posición ortotópica (Tabla 5. XXXV).

En esta distribución estadística, se constata la presencia de RACM, ya de por sí significativo. Si los mecanismos etiopatogénicos son los hasta ahora propuestos, estos hallazgos los reafirman, ya que no tienen porque presentarse con la prevalencia que lo hace el RACM en los pacientes afectados de Siringomielia Idiopática, si no existe alguna relación de probable origen etiopatogénico.

Resultados

Existe una clara tendencia a la asociación en la presentación de DA y RACM, apoyando la existencia de un mecanismo etiopatogénico que une a ambos fenómenos.

	SI DESC A...	NO DES AM...	Totals:
NO DESCENDI...	20	1	21
DESCENDIDO	32	1	33
Totals:	52	2	54

Tabla 5.XXXV. - Descenso amigdalor y retraso en el ascenso del Cono Medular.

5.3.2. Descenso del IV° Ventrículo y otros factores.

5.3.2.1. Descenso del IV° Ventrículo e Hidrocefalia.

Existió una clara y estadísticamente significativa ($p=0,009$) asociación entre el descenso del IV° Ventrículo y la presencia de Hidrocefalia. Solamente en el 8,86% de pacientes con el IV° Ventrículo normal se asoció hidrocefalia mientras que, en casi un 23% de los pacientes con alteraciones en la forma y/o situación del IV° Ventrículo, se detectó la presencia de hidrocefalia.

La distribución del número absoluto de pacientes y los porcentajes para cada condición se detallan en la Tabla 5.XXXVI.

Observed Frequency Table

	SI DESC A...	NO DES AM...	Totals:
NO DESCENDI...	15	0	15
DESCENDIDO	23	1	24
Totals:	38	1	39

Tabla 5.XXXVI.- Distribución de los casos con descenso del IV° ventrículo y descenso amigdalor.

Resultados

	NO DESCEN...	DESCENDIDO	Totals:
NO HIDRO	91.14%	77.1%	82.38%
SI HIDRO	8.86%	22.9%	17.62%
Totals:	100%	100%	100%

Tabla 5.XXXVII.- Relación porcentual de los casos con descenso del IV° ventrículo y la presencia de hidrocefalia.

La gravedad de la Hidrocefalia también aparece asociada a la presencia de un IV° ventrículo anormal (Tabla 5.XXXVII). Así, la hidrocefalia clasificada como Marcada es mucho más frecuente en los pacientes con un IV° Ventrículo descendido. De 22 pacientes con hidrocefalia marcada 21 (95,45%) de ellos presentaban descenso del IV° ventrículo. A diferencia de los pacientes con hidrocefalia discreta o ausente ($p=0,0032$) (Tablas 5.XXXVIII y XXXIX).

	NO DESCEN...	DESCENDIDO	Totals:
NO HIDRO	72	101	173
DISCRETA	6	9	15
MARCADA	1	21	22
Totals:	79	131	210

Tabla 5.XXXVIII.- Relación casuística entre el grado de hidrocefalia y el descenso del IV° ventrículo.

Resultados

	NO DESCEN...	DESCENDIDO	Totals:
NO HIDRO	41.62%	58.38%	100%
DISCRETA	40%	60%	100%
MARCADA	4.55%	95.45%	100%
Totals:	37.62%	62.38%	100%

Tabla 5.XXXIX.- Relación porcentual del grado de hidrocefalia y la presencia de descenso del IV° ventrículo.

	DEFOR	DES	DILA	Totals:
NO HIDRO	74	13	14	101
DISCRETA	7	0	2	9
MARCADA	9	0	12	21
Totals:	90	13	28	131

Tabla 5.XL.- Relación de casos con alteración del IV° ventrículo y grado de hidrocefalia.

5.3.2.2. IV° Ventrículo y Extensión de la cavidad siringomiélica.

La extensión de la cavidad siringomiélica apareció como independiente de la posición y forma del IV° Ventrículo, tanto considerando la extensión como la localización del defecto medular.

5.3.2.3. IV° Ventrículo y Escoliosis.

La presencia de Escoliosis apareció como independiente de la posición y forma del IV° Ventrículo (Tabla 5.XLI), tanto considerando la extensión como la localización y segmentos afectados por el defecto vertebral.

Resultados

	NO DESCEN..	DESCENDIDO	Totals:
ESCOLIOSIS	32	65	97
NO ESCOLIOS...	17	24	41
Totals:	49	89	138

Tabla 5.XLI.- Relación entre el descenso del IV° ventrículo y la presencia de Escoliosis.

	NO DESCEN..	DESCENDIDO	Totals:
ESCOLIOSIS	32.99%	67.01%	100%
NO ESCOLIOS...	41.46%	58.54%	100%
Totals:	35.51%	64.49%	100%

Tabla 5.XLII.- Relación porcentual entre los casos con descenso del IV° ventrículo y la presencia de Escoliosis.

Así, un 67% de los pacientes con Escoliosis presentaba un IV° Ventrículo patológico, aunque un 58% de los pacientes sin Escoliosis también sufría alteraciones morfológicas en el IV° Ventrículo. El análisis detallado de la relación entre tipo de deformidad, gravedad y extensión de la Escoliosis tampoco reveló una asociación de las deformidades esqueléticas a una alteración determinada del segmento bulbar.

Resultados

5.3.2.4. Relación entre IV° Ventrículo y Cono Medular.

No se apreció ninguna clara relación estadística ($p=0,3463$) entre la morfología normal o patológica del IV° Ventrículo y la situación del Cono Medular.

	NO DESCEN...	DESCENDIDO	Totals:
NO DESCENDI...	9	12	21
DESCENDIDO	10	23	33
Totals:	19	35	54

Tabla 5. XLIII.- Relación de los casos entre el descenso de IV° ventrículo y el RACM.

A pesar de ello, algo menos de la mitad de los casos, 23 (42,59%) casos de 54, presentan descenso del IV° ventrículo y RACM, mientras que 9 no presentaban descenso del IV° ventrículo ni RACM.

	NO DESCEN...	DESCENDIDO	Totals:
NO DESCENDI...	47.37%	52.63%	100%
DESCENDIDO	34.29%	65.71%	100%
Totals:	38.89%	61.11%	100%

Tabla 5. XLIV.- Relación porcentual entre el descenso de IV° ventrículo y el RACM.

Resultados

El 65,71% de los que presentan un RACM muestran también descenso del IV° ventrículo, mientras que el 52,63% de los que no presentan RACM muestran el IV° ventrículo descendido.

	NO DESCEN...	DESCENDIDO	Totals:
NO DESCENDI...	42.86%	30.3%	35.19%
DESCENDIDO	57.14%	69.7%	64.81%
Totals:	100%	100%	100%

Tabla 5.XLV.-Relación porcentual entre el RACM y el descenso de IV° ventrículo.

El 69,7% de los que presentan el IV° ventrículo descendido tienen RACM. Por el contrario, el 30,3% de los que presentan el IV° ventrículo descendido no tienen RACM.

5.3.3. Hidrocefalia y otros factores.

5.3.3.1. Hidrocefalia y Extensión de la cavidad siringomiélica.

La existencia de hidrocefalia no estuvo relacionada con la extensión de la cavidad.

	NO HIDRO	SI HIDRO	Totals:
UN SEG	51	9	60
MAS DE UN ...	121	27	148

Tabla 5.XLVI- Relación entre la presencia de hidrocefalia y la extensión de la cavidad.

Resultados

5.3.3.2. Relación entre Hidrocefalia y Escoliosis.

La existencia de Hidrocefalia y la presencia de Escoliosis mostraron una tendencia a la asociación en un número significativo ($p=0,04$) de pacientes (Tabla 5. XLVII).

	NO HIDRO	SI HIDRO	Totals:
ESCOLIOSIS	73	20	93
NO ESCOLIOS...	38	3	41
Totals:	111	23	134

Tabla 5.XLVII. - Relación de pacientes que presentan hidrocefalia y Escoliosis.

De los pacientes afectados de Escoliosis, el 21,51% presentan hidrocefalia, mientras que el 92,68% de los que no presentan Escoliosis no tienen hidrocefalia.

	NO HIDRO	SI HIDRO	Totals:
ESCOLIOSIS	78.49%	21.51%	100%
NO ESCOLIOS...	92.68%	7.32%	100%
Totals:	82.84%	17.16%	100%

Tabla 5.XLVIII.- Relación porcentual entre la presencia de hidrocefalia y Escoliosis.

Resultados

Así, mientras solamente un 7,3% de los pacientes sin Escoliosis presentaban hidrocefalia, ésta afectaba a una quinta parte de los pacientes con Escoliosis de cualquier tipo. La relación no se mantuvo al intentar asociar el grado o extensión de la Escoliosis con la presencia o gravedad de la hidrocefalia.

5.3.3.3 Hidrocefalia y Cono Medular.

La presencia de hidrocefalia se asoció con mayor frecuencia a la existencia de un RACM (fenómenos coincidentes en un 28% de casos, mientras que tan sólo un 6,6% de los pacientes con el Cono Medular ortotópico desarrollaron hidrocefalia). La relación no alcanza la significación estadística, probablemente debido a la escasez de pacientes con hidrocefalia y registro de la posición del Cono Medular. Sin embargo, la abrumadora diferencia (6:1) parece apoyar la hipótesis de la existencia de una relación en su aparición.

Observed Frequency Table

	NO HIDRO	SI HIDRO	Totals:
NO DESCENDI...	14	1	15
DESCENDIDO	15	6	21
Totals:	29	7	36

Tabla 5.XLIX.- Relación de pacientes afectos de hidrocefalia y RACM.

Es de interés señalar que, de los pacientes de los que se ha podido visualizar el Cono Medular y afectos de Siringomielia Idiopática, 19,44% de ellos presentan hidrocefalia, mientras que el 58,33% presentan RACM.

Resultados

	NO HIDRO	SI HIDRO	Totals:
NO DESCENDI...	93.33%	6.67%	100%
DESCENDIDO	71.43%	28.57%	100%
Totals:	80.56%	19.44%	100%

Tabla 5.L.- Relación porcentual en los paciente afectados de hidrocefalia y RACM.

Existe una tendencia a la no presentación conjunta en un 93,33% y a la presentación conjunta en un 28,57%.

5.3.4. Extensión de la cavidad siringomiélica y otros factores.

5.3.4.1. Extensión de la cavidad siringomiélica y Escoliosis.

La extensión de la cavidad no pareció asociarse a la presencia o ausencia de Escoliosis.

5.3.4.2. Extensión de la cavidad siringomiélica y Cono Medular.

Ni la distribución de casos ni la porcentual revelaron una clara relación entre la extensión de la cavidad siringomiélica y el nivel del Cono Medular.

Del mismo modo que ocurre en la relación de la Escoliosis y la extensión de la cavidad medular, el RACM puede estar marcadamente distorsionado en los resultados que lo relacionan con la magnitud de la cavidad siringomiélica.

Resultados

5.3.5 Escoliosis y Cono Medular.

La Escoliosis aparece asociada más frecuentemente a un síndrome de RACM. Casi tres cuartas partes de los pacientes escolióticos presentaron un RACM, mientras que tan sólo algo menos de la mitad de los no escolióticos mostró un Cono Medular anormalmente posicionado.

	ESCOLIOSIS	NO ESCOLI...	Totals:
NO DESCENDI...	46.67%	53.33%	100%
DESCENDIDO	74.07%	25.93%	100%
Totals:	64.29%	35.71%	100%

Tabla 5. LI.- Relación porcentual entre la presencia de Escoliosis y RACM, en pacientes afectados de Siringomielia Idiopática.

El 74,07% de los pacientes afectados de Siringomielia Idiopática que presentan Escoliosis tienen el Cono Medular en una posición más baja de lo normal. Mientras que el resto, es decir, el 25,93% de los pacientes con Siringomielia Idiopática y que presentan Escoliosis no tienen el Cono Medular en posición más baja de lo normal.

5.4. Estudio de la importancia de la situación del cono medular y la relevancia del RACM.

Se escogen 292 pacientes afectados de siringomielia y se cumplimenta en cada uno de ellos el cuestionario "Método Todos" con 14 parámetros. Esto permite una primera selección obteniéndose el desglose de los 292 pacientes en: 231 pacientes afectados de Siringomielia Idiopática; 48 pacientes muestran una Siringomielia de carácter no precisable; 7 pacientes presentan una Siringomielia secundaria a un anclaje medular ("tethering cord"); 6 pacientes presentan una Siringomielia secundaria a otras patologías.

En 58 pacientes afectados de Siringomielia Idiopática, se puede precisar en la misma exploración RM la situación del Cono Medular. De éstos, son seleccionados 55 pacientes, en los que se visualiza el Cono Medular, y con información suficiente para cumplimentar el cuestionario "Método Conados" de 40 parámetros (se extraen, en la mayoría de Tablas, por información insuficiente, los casos con N° historia: 14.278, 15.333, 15.728).

Una vez pasadas las 40 cuestiones a los 55 pacientes, se eliminan 5 parámetros, por dar información poco significativa. Las cuestiones: 04 (meses), 12 (cavidad continua o trabeculada), 13 (cavidad múltiple), 20 (plano coronal amigdalár), 26 (simetría del descenso amigdalár).

Quedando para este estudio tres matrices casuísticas:

Una, con 292 pacientes, afectados de siringomielia de etiología variada con los que se aplica un cuestionario llamado "Método Todos" de 14 cuestiones.

La otra, 55 pacientes, afectados de Siringomielia Idiopática, lo que se puede visualizar en la exploración RMN, y con suficiente información para cumplimentar las 35 cuestiones (fosa posterior, ventrículos laterales, IV° ventrículo), y lo imprescindible para incluirlos en este grupo: el nivel del Cono Medular.

Resultados

Ambas se comparan, ocasionalmente, con una tercera matriz de 50 pacientes no afectados de Siringomielia, con exploración RM, en los que se puede valorar el nivel del Cono Medular.

5.4.1 Descripción de las variables específicas observadas en el subgrupo de análisis de la posición del Cono Medular.

5.4.1.1 Evolución.

El tiempo medio de evolución de la Siringomielia, en el momento del diagnóstico, ha sido de $6,7 \pm 9$ años, con un máximo de 45 años y varios enfermos con evoluciones menores a un año. La distribución de los individuos por percentiles se expresa en la Figura 5.11.

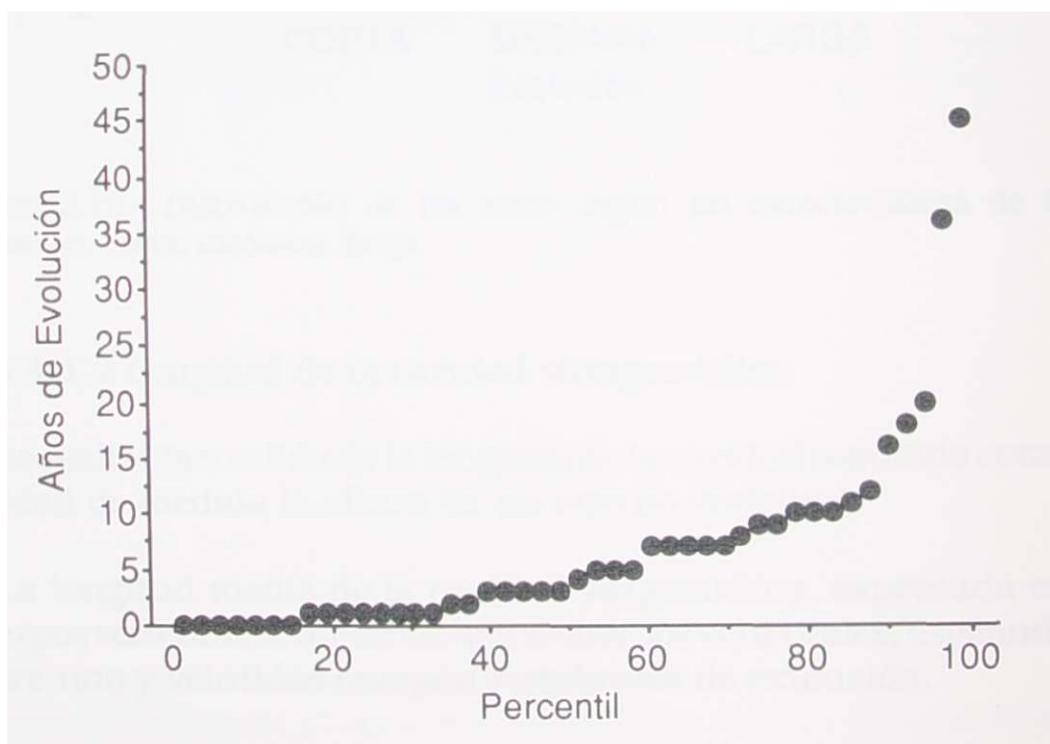


Figura 5.11.- Percentiles según evolución de la Siringomielia.

Se han agrupado los pacientes en grupos de edad, para facilitar el estudio de la relación del resto de las características con la evolución de la enfermedad. Así, se han creado tres grupos de edad: Figura 5.12.

Resultados

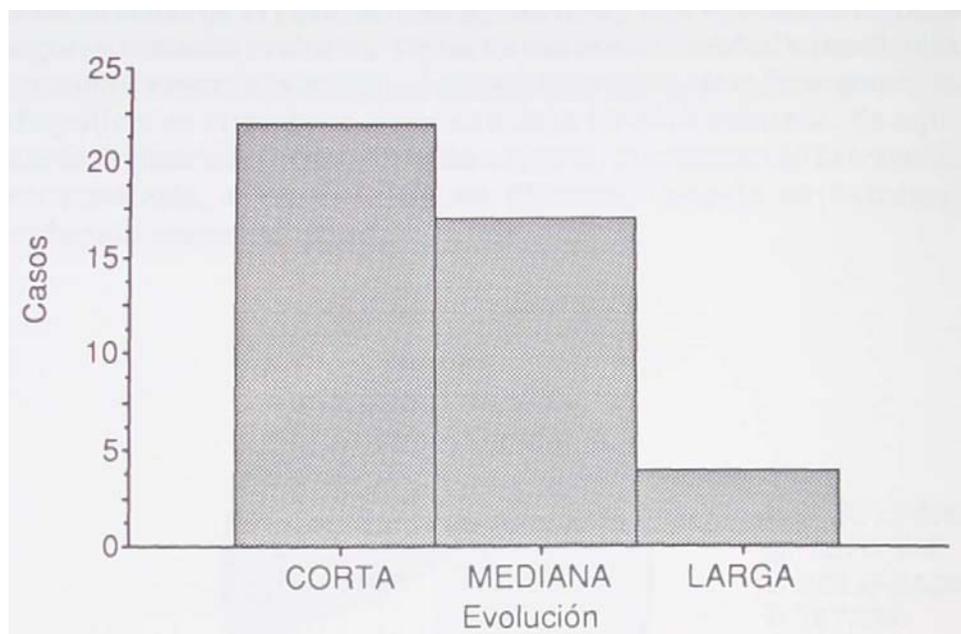


Figura 5.12.- Distribución de los casos según las características de la evolución: corta, mediana, larga.

5.4.1.2 Longitud de la cavidad siringomiélica.

Se realizó la medida de la longitud de la cavidad tomando como unidad de medida la altura de un cuerpo vertebral.

La longitud media de la cavidad siringomiélica, expresada en cuerpos vertebrales, fue de $12,4 \pm 5,6$ cuerpos vertebrales, oscilando entre uno y veintidós cuerpos vertebrales de extensión.

5.4.1.3 Morfología de la cavidad.

Se valoró la forma de la cavidad siringomiélica, clasificándola en cuatro categorías: Fusiforme, Filiforme, Colapsada y Têtard o Dilatada. La distribución entre dichas categorías se refleja en la Figura 5.13.

Resultados

El espectro de las morfologías observado permite afirmar que este subgrupo de pacientes representa una buena muestra de la presentación de la cavidad siringomiélica y sus sucesivas formas según su estadio evolutivo. De tal forma que la cavidad constituida y cuando presenta la actividad clínica más típica de la Siringomielia Idiopática, es cuando se expresa con la forma fusiforme, de aquí puede derivar a la forma dilatada o têtard, aumentando la tensión intracavitaria, o hacia la forma filiforme cuando se fistuliza, acabando como colapsada.

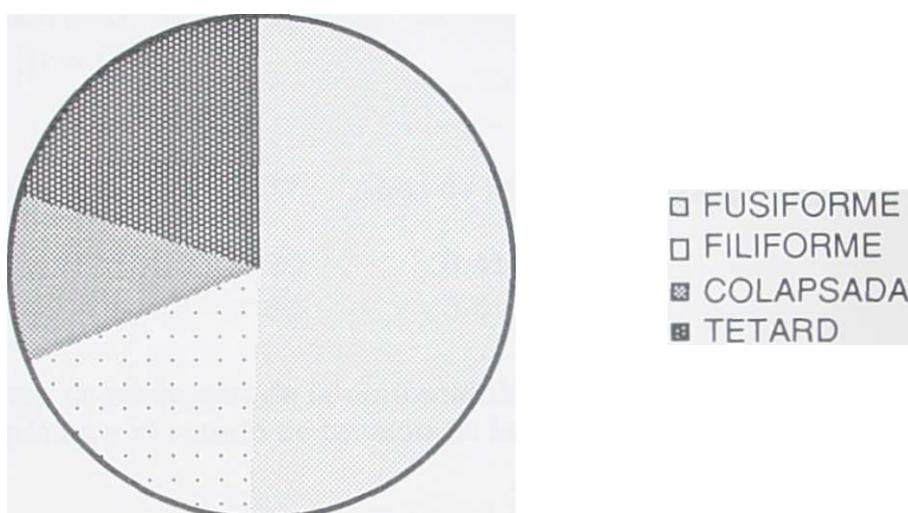


Figura 5.13.- Representación esquemática de la frecuencia según la forma de la cavidad.

5.4.1.3.1 Cavidad a Tensión.

La existencia de una cavidad a tensión, con la consiguiente deformidad del perímetro medular, apareció exactamente en la mitad de los casos.

La edad media de los pacientes con cavidad a tensión, fue 13 años menor que la de los pacientes con cavidad sin tensión. Esta importante diferencia de edad, (sin tensión $46,44 \pm 15,98$ y con tensión $33,81 \pm 14,43$) estadísticamente significativa ($p = 0,0036$) (Tabla 5.LII).

Resultados

CAVIDAD A TENSION	Nº	Años (Media±DS)
SIN TEN	27	46.44±15.98
CON TENS	27	33.81±14.43

Tabla 5.LII.- Media de edad de los pacientes con Cavidad a Tensión

Notable diferencia entre el tiempo de evolución de los pacientes con una cavidad a tensión (3,56±3,48 años) y los pacientes sin cavidad a tensión (8,4±8,86 años). Estas diferencias son asimismo estadísticamente significativas ($p=0,020$) (Tabla 5.LIII). El mismo resultado se obtuvo al comparar la edad de inicio de la sintomatología ($p = 0,01$).

CAVIDAD A TENSION	Nº	Años de Evolución(Media±DS)
SIN TEN	20	8.4±8.86
CON TENS	23	3.5±3.48

Tabla 5.LIII. - Tiempo de evolución de la sintomatología de los pacientes con Siringomielia Idiopática y el estado de tensión de la cavidad.

CAVIDAD A TENSION	Nº	Años de Inicio (Media±DS)
SIN TEN	20	42.3±14.16
CON TENS	23	30.9±14.53

Tabla 5.LIV.- Años de inicio de la sintomatología de los pacientes con Siringomielia Idiopática y el estado de tensión de la cavidad.

Los pacientes que presentaban cavidades a tensión: 23, la sintomatología apareció a una media de edad de 30,9± 14,53; mientras que los pacientes con Siringomielia Idiopática, y con la cavidad sin aparente tensión, en la imagen de la RMN: 20; la edad promedio de inicio de la sintomatología, fue de 42,3±14,16.

Resultados

5.4.1.4. Alteraciones medulares:

5.4.1.4.1. Pérdida de parénquima.

La pérdida de parénquima medular se registró en 37 pacientes (68%) estudiados. El valor más frecuente esperado, en la relación de la pérdida de parénquima medular y la edad sobre 54 pacientes, es hembra y pérdida de parénquima 23,3, le sigue: varón con pérdida de parénquima 13,7, hembra sin pérdida de parénquima 10,7 y por último varón y pérdida de parénquima 6,3.

En la pérdida de parénquima respecto a las otras variables, los valores esperados más frecuentes son: edad (anciano 17,81/54 pacientes), evolución (corta 15,71/42 pacientes), extensión de la cavidad (extensa 26,04/54), forma de la cavidad (fusiforme 18,5/54, tétard 7,54, filiforme 6,85, colapsada 4,11), tensión de la cavidad (sin tensión 18,34/53, con tensión 17,66), presencia de hendidura (con hendidura 17,13/54), Descenso de las Amígdalas Cerebelosas (con descenso de las amígdalas 33,65/52), alteración del vermis cerebeloso (con alteración 22,64/51), situación del Cono Medular (descendido 34,26/54, de éstos se desglosan en cono muy bajo 23,98, cono bajo 10,28 y el cono en posición normal 2,74).

5.4.1.4.2. Presencia de hendiduras medulares.

La existencia de una hendidura en las astas posteriores fue detectada en un 53% de los pacientes, en los que se investigó su presencia.

La existencia de esta hendidura no presentó diferencias con la edad de los pacientes. Sin embargo, el tiempo de evolución de la sintomatología en los pacientes con hendidura fue la mitad del tiempo de evolución que en los pacientes sin hendidura. Debido a la gran dispersión de la variable en el grupo de pacientes sin hendidura (12,3 años) estas diferencias no alcanzan una significación estadística definitiva ($p = 0,09$).

Hay que destacar que los valores esperados en relación a la existencia de hendiduras en la médula, en pacientes afectados de Siringomielia Idiopática, son con referencia al: sexo (hembra 15,91), edad (anciano 11,82), evolución (corta 9,72), longitud de la cavidad (extensa 17,73), pérdida de parénquima medular (con pérdida 17,13) (Tabla 5.LV).

Resultados

Hendidura	Nº casos	Evolución
SIN HEND	19	9.5±12.39 años
CON HEND	19	4.31±4.53 años

Tabla 5.LV.- Tiempo de evolución de los síntomas en los pacientes con referencia a la presencia de hendidura del asta posterior.

La presencia de hendiduras medulares, en otras localizaciones, estuvo en un 75% de los pacientes de todo el grupo. De los mismos, 33 (64,7%) no presentaron ninguna hendidura medular en localizaciones alternativas.

5.4.1.5.- Situación topográfica de las estructuras del Tronco Cerebral.

5.4.1.5.1.- Situación del Tronco Cerebral.

Se determinó la situación del Tronco Cerebral, respecto a su posición normal. Un 57% de los pacientes tenía el Tronco Cerebral en posición ortotópica, un 17% en posición sobreelevada y un 26,9% en posición descendida, respecto a su ubicación considerada como normal (Tabla 5. LVI).

Tronco Cerebral	nº casos	Porcentaje
NORMAL	29	55.76%
SOBREELEVADO	9	17.30%
DESCENDIDO	14	26.92%

Tabla 5.LVI.- Distribución de los pacientes según la situación del Tronco Cerebral.

Los pacientes con alteración de la estructura del Tronco Cerebral 44,22%, con ascenso de la porción posterosuperior del Tronco Cerebral (17,30%). Y con descenso de la porción anteroinferior del Tronco Cerebral (26,92%).

Resultados

5.4.1.5.2.- Situación del Vermis y Hemisferio Cerebeloso.

Se determinó la posición del Vermis y Hemisferio Cerebeloso respecto a sus estructuras vecinas, especialmente su relación con el tentorio y el Agujero Occipital.

Una tercera parte de los pacientes presentaba dichas estructuras en situación normal, mientras la gran mayoría de la situaciones anormales correspondían aun descenso de la posición normal del vermis y hemisferio cerebeloso. (Tabla 5.LVII).

Vermis y h.cs.	nº casos	Porcentaje
NORMAL	18	34.61%
SOBREELEVACION	2	3.84%
DESCENSO	32	61.53%

Tabla 5.LVII.- Distribución de los pacientes según la situación del Vermis y hemisferios cerebelosos.

5.4.1.5.3.- Existencia de "Kinking".

El "Kinking" consiste en la angulación de vértice posterior del Tronco Cerebral (TC), considerando toda su longitud, especialmente a nivel de la unión bulbo-medular. Una discreta angulación del TC es hallada, con bastante frecuencia, en los estudios normales. No es frecuente, en cambio, una angulación marcada o Kinking del Tronco Cerebral.

Se clasificó según una apreciación personal en:

0-No se aprecia angulación del tronco.

1-Discreto. 2-Marcado. 3-Muy marcado.

Se clasificó el "Kinking" como marcado en los casos que la angulación era claramente evidente y salía de toda aproximación a la normalidad; discreto en los que existía una tendencia a la normalidad, pero su presencia no dejaba ningún tipo de duda; muy marcado se dejó para aquellos casos extremos, que sobresalían sobre los clasificados como de rango marcado.

Resultados

Según dicha clasificación, algo más de un tercio de los pacientes presentaban un "Kinking" discreto, una cuarta parte un grado marcado siendo ausente en el resto (Tabla 5. LVIII)

<u>Kinking</u>	<u>nº casos</u>	<u>Porcentaje</u>
NO SE APRECIA	20	38.46%
DISCRETO	19	36.53%
MARCADO	13	25.00%

Tabla 5.LVIII- Aparición de "Kinking" y clasificación en grados de severidad.

5.4.1.5.4.- Morfología de la Cisterna Magna.

Se registró la morfología de la Cisterna Magna (Tabla 5. LIX) consignando la presencia de colapso en 50 pacientes (92,6%).

<u>Cisterna Magna</u>	<u>nº casos</u>	<u>Porcentaje</u>
NORMAL	4	7.40%
COLAPSADA	50	92.59%

Tabla 5.LIX.- Morfología de la Cisterna Magna.

5.4.1.6.- Alteraciones morfológicas de la unión cráneo-vertebral.

5.4.1.6.1.- Angulo Basal.

El Angulo Basal se determinó en un 93% de los pacientes. De los mismos, 32 pacientes presentaban un Angulo Basal aumentado (58%).

<u>Angulo Basal</u>	<u>nº casos</u>	<u>Porcentaje</u>
NORMAL	19	34.54%
ANGULO BASAL AUM	32	58.18%
NO PREC	4	7.27%

Tabla 5.LX.- Presencia de un Angulo Basal aumentado.

Resultados

En el 34,54% de los pacientes el Angulo Basal se encontró dentro de los límites normales y en el 58,18% se halló aumentado.

5.4.1.6.2. Impresión Basilar.

La existencia de una Impresión Basilar se constató en una cuarta parte de los pacientes estudiados. En un paciente, esta característica no fue registrada.

<u>Impresión Basilar</u>	<u>nº casos</u>	<u>Porcentaje</u>
Sin Impresión Basilar	40	72.72%
Con Impresión Basilar	14	25.45%
No precisado	1	1.81%

Tabla 5. LXI.- Existencia de una Impresión Basilar.

5.4.1.6.3. Implantación baja del Tentorio.

El tentorio se halló en posición baja en una quinta parte de los pacientes, y no se registró en 2 pacientes (3,63%). En el resto, la implantación del tentorio se consideró normal. (Tabla 5.LXII).

<u>Implantación Tentorio</u>	<u>Nº</u>	<u>Porcentaje</u>
NORMAL	42	76.36%
IMP BAJA TENT	11	20%
NO PREC	2	3.63%

Tabla 5.LXII.- Nivel del implantación del Tentorio.

5.4.1.6.4. Anormalidad del Clivus.

Se registraron la anomalías presentes en la morfología del Clivus.

En la mitad de los pacientes, el Clivus sufría algún tipo de anomalía morfológica (Tabla 5. LXIII).

Resultados

Clivus	Nº	Porcentaje
NORMAL	26	47.27%
CLI. ANOMA.	28	50.90%
NO PRECISA	1	1.81%

Tabla 5.LXIII.- Anormalidades morfológicas del Clivus.

5.4.1.6.5.- Retroceso Odontoideo.

El Retroceso Odontoideo se observó en la mitad de los pacientes en que se registró su situación. En dos pacientes (3,6%) no se registró esta variable.

Retroceso Odontoideo	Nº	Porcentaje
SIN RETR. ODO.	27	49.09%
CON RETR. ODO.	26	47.27%
NO PRECISADO	2	3.63%

Tabla 5.LXIV.- Existencia de Retroceso Odontoideo.

5.4.2.- Estudio del nivel del Cono Medular.

5.4.2.1.- Nivel del cono y datos demográficos.

5.4.2.1.1.- Cono Medular y distribución por sexos.

No existe una relación aparente entre sexo y grado de RACM.

SEXO	NORMAL	DESCENDIDO	MUY DESCEN	TOTAL
VARON	2	4	14	20
HEMBRA	2	11	22	35
Totales:	4	15	36	55

Tabla 5. LXV.- Relación entre el grado de RACM y el sexo.

Resultados

A pesar de que no existe una predilección en cuanto al sexo, el valor estadístico esperado con referencia a pacientes afectados de Siringomielia Idiopática y nivel del Cono Medular es de 22,91 (de 55) hembra y Cono Medular muy descendido.

5.4.2.1.2.- Cono Medular y grupos de edad

Grupo	NORMAL	DESC.	MUY DESC.	TOTAL
JOVEN	0	4	10	14
ADULTO	1	2	12	15
ANCIANO	3	9	14	26
Totales:	4	15	36	55

Tabla 5. LXVI.- Relación entre el RACM y la edad.

La posibilidad que exista el retraso del ascenso del Cono Medular (RACM) se pierde con la edad, de tal modo que el Cono Medular normal en pacientes afectados de Siringomielia Idiopática se presenta con menos frecuencia cuanto más joven aparece el proceso (normal: joven 0, adulto 1, anciano 3).

5.4.2.1.3.- Cono Medular y evolución.

Existe una clara tendencia a que un intenso RACM se expresa rápidamente en la aparición de la sintomatología. A pesar de que existen 4 casos con RACM muy acusado y larga evolución.

EVOLUCION	NORMAL	DESC	MUY DES	TOTAL
CORTA	2	6	14	22
MEDIANA	1	5	11	17
LARGA	0	0	4	4
Totales:	3	11	29	43

Tabla 5. LXVII.- Relación entre el RACM y la evolución de la sintomatología siringomiélica.

Resultados

5.4.2.2. Cono Medular y cavidad siringomiélica.

5.4.2.2.1. CM y longitud de la cavidad.

Entre el RACM y la magnitud de la cavidad siringomiélica, desde el punto de vista estadístico, no existe ninguna relación ($p=0,83$). Aunque sí ciertas tendencias, que se presentan en la Tabla 5. LXVIII. Casi el doble de pacientes, con el cono muy descendido, tienen la longitud de la cavidad siringomiélica mayor que el resto. Y el 92,31% que presentan la cavidad extensa presentan Cono Medular en una posición más baja de lo normal, y tan sólo dos casos de treinta y seis (el 5,56%) con Cono Medular muy bajo, presentan la cavidad corta.

NIVEL CM	Nº	Longitud (media \pm ds) (cuerpos vertebrales)
NORMAL	4	11.75 \pm 3.59 cuerpos vertebrales
DESCENDIDO	15	10.46 \pm 4.82 "
MUY DESCEN	36	13.30 \pm 6.07 "

Tabla 5. LXVIII.- Relación entre el nivel del Cono Medular y la longitud de la cavidad (tomando como unidad un cuerpo vertebral).

5.4.2.2.2. CM y morfología de la cavidad.

No hay relación estadística significativa, ya que el $p= 0,63$ puede atribuirse a la dispersión de los casos en doce categorías, que no se han reducido, porque se pierde una información interesante a la hora de estudiar la posible evolución de la cavidad siringomiélica. La distribución en: forma fusiforme 28 (50,9%), seguido de la forma têtard 11 (20%), de la forma filiforme (18,18%), y por último la colapsada (10,9%).

FORMA	NORMAL	DESCENDIDO	MUY DESCEN	TOTAL
FUSIFORME	2	9	17	28
TETARD	1	1	9	11
FILIFORME	1	2	7	10
COLAPSADA	0	3	3	6
Totales:	4	15	36	55

Tabla 5. LXIX.- Relación entre el grado de RACM y la forma de la cavidad siringomiélica.

Resultados

5.4.2.2.3. CM y cavidad a tensión.

No hay relación con las tres categorías. La tensión de la cavidad no permite ninguna relación estadística, a menos que ésta sea una variable no constante, es decir, que en medio del proceso patológico tenga una actitud ascendente hasta llegar a un ápex y, de aquí, se obtenga una ruptura pasando a la situación sin tensión. Con lo cual, no es posible realizar una correlación, regresión o relación normal estadística.

En consecuencia, los pacientes con el cono muy descendido pueden presentar, en breve espacio de tiempo, de una cavidad a gran tensión a una cavidad sin tensión. Es significativo que la mayoría de pacientes se mueven en el margen de Cono Medular muy descendido, tanto sin cavidad a tensión, como con la cavidad a tensión.

	NORMAL	DESCENDIDO	MUY DESCEN	Totals:
SIN TEN	1	8	18	27
CON TENS	3	6	18	27
Totals:	4	14	36	54

Tabla 5. LXX.- Relación de los casos según el grado de descenso del Cono Medular y el estado de tensión de la cavidad siringomiélica.

5.4.2.2.4. CM y pérdida de sustancia medular.

Si existe un verdadero parámetro, que pueda evaluar la importancia de una Siringomielia, es la pérdida de sustancia de la médula espinal, ya que ésta es la que determinará la existencia del quiste secuelar, llamado syrinx. La distribución de los pacientes sin pérdida de sustancia, entre los tres grados de RACM, permite observar como existió un caso en que coincidieran

Resultados

un cono normal y ausencia de pérdida de sustancia. Por otro lado, en la Tabla 5.LXXI, se puede apreciar como el grupo que comprende un mayor número de pacientes es precisamente el que engloba una médula con pérdida de sustancia, coincidiendo con un Cono Medular en situación muy baja.

SUS. M.	NORMAL	DESCENDIDO	MUY DESCEN	TOTAL
SIN PERD	1	6	10	17
CON PERD	3	9	25	37
Totales:	4	15	35	54

Tabla 5.LXXI.- Relación de los casos según el grado de RACM o descenso del Cono Medular con la existencia de pérdida de sustancia del parénquima de la médula espinal.

De tal modo que, de un total de 54 casos, en los que se pudo precisar el estado del parénquima medular, el "valor esperado" más alto es el de cono en posición muy baja, junto con pérdida de parénquima: 23,98 sobre 54 casos.

5.4.2.3. CM y malformaciones encefálicas asociadas.

5.4.2.3.1. CM y descenso amigdalar.

Cuarenta y siete pacientes, 88,67%, que presentaron un descenso amigdalar, también presentaron un RACM. Mientras que los seis restantes (11,32%), mantenían el CM, 4 casos (7,54%) o las amígdalas cerebelosas, 2 casos (3,77%) en posición ortotópica (Tabla 5.LXXII).

NIVEL CONO	NOR.	DESCENDIDO	MUY DESCEN	TOTAL
NORMAL	0	1	1	2
DESCENDICAS	4	11	26	41
MUY DESCEN	0	3	7	10
Totales:	4	15	34	53

Tabla 5.LXXII.- Relación casuística entre los casos que presentaban descenso amigdalar y retraso en el ascenso del Cono Medular.

Resultados

5.4.2.3.2. Cono Medular y Tronco Cerebral.

La distribución permite apreciar como el 77,78% de los casos de Tronco Cerebral sobreelevado, coincide con la posición del Cono Medular en posición muy baja.

	NORMAL	DESCENDIDO	MUY DESCEN	Totals:
NORMAL	0	11	18	29
SOBREELEVA...	1	1	7	9
DESCENDIDO	2	3	9	14
Totals:	3	15	34	52

Tabla 5. LXXIII.- Distribución de los casos según la posición del Cono Medular y el Tronco Cerebral.

	NORMAL	DESCENDIDO	MUY DESCEN	Totals:
NORMAL	0%	37.93%	62.07%	100%
SOBREELEVA...	11.11%	11.11%	77.78%	100%
DESCENDIDO	14.29%	21.43%	64.29%	100%
Totals:	5.77%	28.85%	65.38%	100%

Tabla 5. LXXIV.- Distribución porcentual según la posición del Cono Medular y el Tronco Cerebral de los 52 casos que se han podido precisar las posiciones del Cono Medular y del Tronco Cerebral.

Si agrupamos las alteraciones del Tronco Cerebral, es posible observar como 23 pacientes de 52 (44,23%), tienen el Tronco Cerebral anormal (Tabla 5.LXXV).

Resultados

	NORMAL	DESCENDIDO	MUY DESCEN	Totals:
T NORMAL	0	11	18	29
T ANORMAL	3	4	16	23
Totals:	3	15	34	52

Tabla 5.LXXV.- Distribución de 52 casos con referencia a la posición del Cono Medular y la existencia de alteraciones en el Tronco Cerebral.

Conglomerando las alteraciones del Tronco Cerebral y el Descenso de las Amígdalas Cerebelosas, se evidencia como el 51,92% (27 de 52 casos, ver Tabla 5.LXXVI) de los pacientes, con alteración combinada de dichas estructuras, exhibían un Cono Medular en posición baja.

	NORMAL	DESCENDIDO	MUY DESCEN	Totals:
NORMAL	0	9	13	22
DES+TRONCO	3	6	21	30
Totals:	3	15	34	52

Tabla 5.LXXVI.- Distribución de los casos según la posición del Cono Medular y la existencia combinada de alteraciones en el Tronco Cerebral y Descenso de las Amígdalas Cerebelosas.

De los 30 (57,69%) pacientes que presentan la asociación de alteración del Tronco Cerebral y las amígdalas cerebelosas (Tabla 5.LXXVII), el 70% presentan la posición del Cono Medular muy baja (Tabla 5.LXXVIII).

Resultados

	NORMAL	DESCENDIDO	MUY DESCEN	Totals:
NORMAL	0%	40.91%	59.09%	100%
DES+TRONCO	10%	20%	70%	100%
Totals:	5.77%	28.85%	65.38%	100%

Tabla 5.LXXVII.- Relación porcentual de 52 casos según la posición del Cono Medular y la existencia combinada de alteraciones en el Tronco Cerebral y Descenso de las Amígdalas Cerebelosas.

5.4.2.3.3. Cono Medular y descenso del Vermis y hemisferios cerebelosos.

No existe relación definida entre ambas alteraciones ($p=0,9$). Sin embargo, destaca que la mayoría absoluta de enfermos 61,53% (Tabla 5 .LXXVIII) mostraban un Cono Medular en posición descendida, coincidiendo con una alteración de las estructuras cerebelosas. Cabe destacar que el 40,38% de los pacientes presentan el vermis y hemisferios cerebelosos descendidos y la posición del Cono Medular muy baja (Tabla 5.LXXVIII).

	NORMAL	DESCENDIDO	MUY DESCEN	Totals:
NORMAL	1	5	12	18
SOBREELEVA...	0	1	1	2
DESCENSO	2	9	21	32
Totals:	3	15	34	52

Tabla 5.LXXVIII.- Distribución de los 52 casos referidos a la posición del vermis, hemisferios cerebelosos y el Cono Medular.

Resultados

Siendo significativo que el valor esperado más frecuente es aquel en que coincide un descenso del vermis y hemisferio cerebeloso y la posición muy baja del Cono Medular 20,92 (de 52, Tabla 5.LXXIX).

		Expected Values			Totals:
		NORMAL	SOBREELEV...	DESCENSO	
NORMAL	1.04	.12	1.85	3	
DESCENDIDO	5.19	.58	9.23	15	
MUY DESCEN	11.77	1.31	20.92	34	
Totals:	18	2	32	52	

Tabla 5.LXXIX.- Distribución de los "Valores esperados" de los 52 casos referidos a la posición del vermis y hemisferios cerebelosos y el Cono Medular.

5.4.2.3.4 Cono Medular y IV° Ventrículo.

Según la distribución estadística obtenida, no existe un índice de relación que indique una relación entre los dos valores, nivel del Cono Medular y alteración del IV° ventrículo, $p=0,8$ (Tabla 5.LXXX).

		Observed Frequency Table			Totals:
		NORMAL	DESCENDIDO	MUY DESCEN	
NORMAL	1	5	12	18	
DEFORMADO	1	7	12	20	
DESCENSO	0	2	3	5	
DILATADO	1	1	7	9	
Totals:	3	15	34	52	

Tabla 5. LXXX.- Distribución de los 52 casos según la forma del IV° ventrículo y la posición del Cono Medular.

Resultados

De esta distribución, 32 (61,53%) pacientes, presentan a la vez una alteración del IV^o ventrículo y una posición baja del Cono Medular (Tabla 5.LXXXI).

	NORMAL	DESCENDIDO MUY DESCEN	Totals:	
IV NORMAL	1	5	12	18
IV ANORMAL	2	10	22	34
Totals:	3	15	34	52

Tabla 5.LXXXI.- Distribución de los 52 casos según la presencia de anomalía (S/N) en el IV^o ventrículo y la posición del Cono Medular.

5.4.2.3.5. Cono Medular y Kinking.

La recogida de información con respecto al Kinking, presenta parecidas características respecto a los datos obtenidos en el IV^o ventrículo; para ganar descripción se pierde valor estadístico para expresar la patología. De esta forma se obtuvo la Tabla 5. LXXXII, en la que $p=0,3$.

Se reagrupan los valores en presencia o no de Kinking, obteniéndose la Tabla 5.LXXXIII, en la que $p=0,2$.

	NORMAL	DESCENDIDO MUY DESCEN	Totals:	
NO SE APRE...	0	7	13	20
DISCRETO	2	4	15	21
MARCADO	2	4	7	13
Totals:	4	15	35	54

Tabla 5. LXXXII.- Distribución de 54 casos ateniéndonos al grado de Kinking y la posición del Cono Medular.

Resultados

De los 54 casos en los que se pudo precisar con claridad la presencia o no de Kinking y la posición del Cono Medular, 30 (55%) casos presentaban cada uno de ellos alteración del Tronco Cerebral en forma de Kinking y Cono Medular en posición baja (Tabla 5. LXXXIII).

	NORMAL	DESCENDIDO	MUY DESCEN	Totals:
SI KINK	4	8	22	34
NO KINK	0	7	13	20
Totals:	4	15	35	54

Tabla 5.LXXXIII.- Distribución de 54 casos ateniéndonos a la existencia de Kinking y la posición del Cono Medular.

El "valor esperado" para la presentación conjunta de Kinking y Cono Medular en posición baja, es de 31,48 para 54 pacientes.

5.4.2.3.6. Cono Medular y cisterna magna

A pesar de que no existe una fuerte relación estadística entre el retraso en el ascenso del Cono Medular y el colapso de la cisterna magna, se da una $p=0,91$. Se hallan 46 casos con colapso de la cisterna magna (90,90%) de los 55 pacientes (Tabla 5.LXXXIV), en los que se ha podido constatar la posición del Cono Medular, por las proyecciones sagitales o transversales de la RM. Y de estos 46 casos, que presentan la cisterna magna colapsada, el 69,56% (32 de 55 pacientes), presentan la posición del cono medular muy bajo.

Resultados

	NORMAL	DESCENDIDO	MUY DESCEN	Totals:
NORMAL	0	1	3	4
COLAPSADA	4	14	32	50
NO PRECIS	0	0	1	1
Totals:	4	15	36	55

Tabla 5.LXXXIV.- Distribución de los casos según la cisterna magna y posición del Cono Medular.

	NORMAL	COLAPSADA	NO PRECIS	Totals:
NORMAL	.29	3.64	.07	4
DESCENDIDO	1.09	13.64	.27	15
MUY DESCEN	2.62	32.73	.65	36
Totals:	4	50	1	55

Tabla 5. LXXXV.- Valores esperados en los 55 casos conados según la cisterna magna y posición del Cono Medular.

El mayor valor esperado referido a los 55 pacientes conados, es el de Cono Medular muy bajo y cisterna magna colapsada, 32,73 (ver Tabla 5.LXXXV).

5.4.2.3.7. Cono Medular e hidrocefalia.

El 76,36% de los pacientes con Siringomielia Idiopática del grupo conados no tienen signos de hidrocefalia en los antecedentes o en la exploración RM. Y cuando se presenta la hidrocefalia, un 12,72%, lo hace casi exclusivamente en la situación del Cono Medular muy bajo 87,5% (Tabla 5.LXXXVI). Desde el punto de vista estadístico, la $p=0,50$.

Resultados

	NORMAL	DESCENDIDO MUYDESCEN	Totals:
SIN HIDRO	4	14	42
DISCRETA HI...	0	1	4
MARCADA H...	0	0	4
Totals:	4	15	50

Tabla 5.LXXXVI.- Distribución de los casos según la posición del Cono Medular y la existencia de hidrocefalia. Estando excluidos aquí los no precisados con referencia a la hidrocefalia. Por ello quedan 50 casos.

	SIN HIDRO	DISCRETA ...	MARCADA ...	NO PRECI	Totals:
NORMAL	3.05	.29	.29	.36	4
DESCENDIDO	11.45	1.09	1.09	1.36	15
MUY DESCEN	27.49	2.62	2.62	3.27	36
Totals:	42	4	4	5	55

Tabla 5.LXXXVII.- Valores esperados de los casos según la posición del Cono Medular y la existencia de hidrocefalia. Estando incluidos aquí los no precisados con referencia a la hidrocefalia. Por ello hay 55 casos.

El mayor valor esperado, en los 55 casos conados, es el de Cono Medular muy bajo y sin la presencia de hidrocefalia 27,49 (ver Tabla 5.LXXXVII).

Resultados

5.4.2.4. Cono Medular y alteraciones óseas asociadas.

5.4.2.4.1. Cono Medular y Angulo Basal.

Entre el "joven" y "adulto" suman 29 casos, con el Angulo Basal aumentado, y se observan 32 (58,18%) de 51 casos, que se pueden valorar las dos variables, con el Angulo Basal aumentado. La diferencia está en algunos casos de edad "anciano" de larga evolución.

Entre el nivel del Cono Medular y la alteración del Angulo Basal no existe una clara relación estadística: $p= 0,6723$.

Observed Frequency Table

	NORMAL	DESCENDIDO MUY DESCEN	Totals:
NORMAL	2	4	13
ANG BA AUM	2	10	20
Totals:	4	14	33

Tabla 5.LXXXVIII.- Distribución de 51 casos en los que se pudo precisar los parámetros Angulo Basal y nivel del Cono Medular.

De los 32 pacientes con el Angulo Basal aumentado, 30 pacientes tienen el Cono Medular en una posición más baja de lo normal.

5.4.2.4.2.- Cono Medular e Impresión Basilar.

El 25,45% de los conados presenta Impresión Basilar.

Aquí existe tendencia a alcanzar la significación estadística, con $p= 0,059$.

Resultados

	NORMAL	DESCENDIDO	MUY DESCEN	Totals:
SIN IMP. BAS	1	11	28	40
CON IMP. BAS	3	4	7	14
Totals:	4	15	35	54

Tabla 5.LXXXIX.- Distribución de 54 casos en los que se pudo precisar la existencia de Impresión Basilar y el nivel del Cono Medular.

5.4.2.4.3. Cono Medular e implantación del tentorio.

Escasa frecuencia de presentación, 11 casos (20% de los conados), pero con una clara correlación con el "Cono Medular bajo" ($p= 0,0579$, incluyendo los no precisados).

	NORMAL	DESCENDIDO	MUY DESCEN	Totals:
NORMAL	1	12	29	42
IMP BAJA T...	2	3	6	11
Totals:	3	15	35	53

Tabla 5.XC.- Distribución de 54 casos en los que se precisó la forma de implantación del tentorio y el nivel del Cono Medular.

5.4.2.4.4. Cono Medular y clivus anómalo.

De los pacientes en los que se pudo precisar el nivel del Cono Medular y la forma del clivus (54 casos), el 51,85% (28 casos) lo tienen deformado. En la valoración de los valores esperados, el que se da más es el "Cono Medular bajo" con el clivus anómalo. La $p= 0,5997$.

Resultados

	NORMAL	DESCENDIDO	MUY DESCEN	Totals:
NORMAL	1	7	18	26
CLIVUS ANOMIA	3	8	17	28
Totals:	4	15	35	54

Tabla 5.XCI.- Distribución de 54 casos en los que se precisaron las características del clivus y el nivel del Cono Medular.

5.4.2.4.5 Cono Medular y Retroceso Odontoideo.

La obtención de la $p= 0,6239$, no muestra una evidente correlación estadística.

	NORMAL	DESCENDIDO	MUY DESCEN	Totals:
SIN RETR ODO	1	9	17	27
CON RETR ODO	2	6	18	26
Totals:	3	15	35	53

Tabla 5.XCII.- Distribución de 53 casos en los que se precisaron las características de la odontoides y el nivel del Cono Medular.

La proporción de pacientes con y sin Retroceso Odontoideo, es prácticamente similar. La edad, aquí, puede ser una variable de interés ya que puede condicionar el resultado.

Resultados

5.4.2.5. Cono Medular y otras patologías asociadas.

5.4.2.5.1. Cono Medular y Escoliosis.

La presencia de Escoliosis se constató por la mención expresa en la historia clínica, que figuraba en la petición o la constatación en las imágenes de la RM. Por ello es posible que algún caso de Escoliosis leve, incluso moderada, pudiera haber sido no constatada. A pesar de estas salvedades, la presencia de Escoliosis en los pacientes fue significativa, comparada con otras patologías.

Así en 24 (58,53%) pacientes de 41 se pudo constatar la presencia conjunta de Escoliosis y algún grado de retraso en el ascenso del Cono Medular.

La distribución de los 41 casos es valorable para la relación Cono Medular / Escoliosis en forma de: 1-6-18, para aquellos casos que existe Escoliosis con diferentes grados de RACM y 2-4-10 con diferentes grados de RACM, pero sin Escoliosis. La $p=0,7211$.

	NORMAL	DESCENDIDO	MUY DESCEN	Totals:
SIN ESCOL	2	4	10	16
UN SEGMENTO	1	3	7	11
PLURISEG	0	3	11	14
Totals:	3	10	28	41

Tabla 5.XCIII.- Distribución de 41 casos en los que se precisó la existencia y segmentos afectados por la Escoliosis y el nivel del Cono Medular

5.4.2.5.2. Cono Medular y grado de Escoliosis.

La Escoliosis se presenta con una frecuencia de un 58,53% de los pacientes conados. La valoración comparativa del grado de Escoliosis y la intensidad del RACM tiene una significación algo más fidedigna, puesto que comparamos intensidades, y el error de valoración de alguna de ellas es menor que la constatación de la existencia de Escoliosis.

Resultados

No existe una significación estadística: $p=0,7285$.

	NORMAL	DESCENDIDO	MUY DESCEN	Totals:
MODERADA	1	5	13	19
MARCADA	0	1	5	6
Totals:	1	6	18	25

Tabla 5.XCIV.- Distribución de 23 casos en los que se precisó grado de Escoliosis y el nivel del Cono Medular.

5.4.2.5.3. Cono Medular y tamaño del Agujero Occipital.

En el 66% de los casos en los que se puede precisar el tamaño del Agujero Occipital coincide: descenso acusado o moderado del Cono Medular y tamaño del Agujero Occipital mayor de lo normal. El valor esperado más frecuente es el de cono muy bajo, con el tamaño del Agujero Occipital mayor de lo normal (20,29) (Tabla 5.XCV).

Treinta pacientes de 47 casos, en los que se pudieron precisar los dos parámetros, presentaban algún grado de RACM, con un Agujero Occipital mayor de lo normal. Siendo el número de pacientes el doble: 20 pacientes que presentan el Cono Medular en una posición muy baja, y 10 los pacientes en posición baja.

La relación estadística es de $p= 0,7169$.

Resultados

Observed Frequency Table

	NORMAL	DESCENDIDO	MUY DESCEN	Totals:
MENOR NORM	0	0	3	3
NORMAL	1	4	8	13
MAYOR NOR...	1	10	20	31
Totals:	2	14	31	47

Tabla 5.XCV.- Distribución de 47 casos en los que se precisó tamaño del Agujero Occipital y el nivel del Cono Medular.

DISCUSION DE LOS RESULTADOS

6. DISCUSION DE LOS RESULTADOS.

El estudio estadístico realizado en la exposición del apartado "5. Resultados" es analizado, comentado y discutido, en relación a la tesis a demostrar, junto con la bibliografía adecuada.

6.1. Discusión de la descripción de las características de la muestra analizada.

La muestra de 292 pacientes extraída del CMRMB supone la recopilación casuística más numerosa recogida de toda la bibliografía consultada. Mención especial suponen las series aportadas por Barnett, Foster y Hudson (1973) de cien casos, y la de Marés (1988) en su tesis doctoral con otros cien casos. De esta última, existen en común parte de la metodología para la recopilación de algún dato clínico y puede compartir algún caso por proceder del mismo archivo, aunque no se ha comprobado.

Se han tomado 292 casos diagnosticados de Siringomielia, clínicamente y por RM, de los archivos de CMRMB sin ningún orden preestablecido. De éstos se han extraído los casos de Siringomielia en los que no se ha podido precisar la causa, denominándola Siringomielia Idiopática (231 casos). Y de estos últimos, se extrajeron 55 casos que, además de mostrar la existencia de una Siringomielia Idiopática, se podía determinar, mediante imágenes RM, el nivel del Cono Medular.

DISCUSION DE LOS RESULTADOS REFERIDOS A 231 AFECTOS DE SIRINGOMIELIA IDIOPATICA.

6.1.1. Discusión de los resultados demográficos.

Las características demográficas son parecidas a las obtenidas en otras casuísticas, especialmente a la aportada por Marés, aunque con pequeñas variaciones:

6.1.1.1. Discusión referida a la edad.

Según la serie de Anderson (1985), los síntomas de la Siringomielia aparecen entre la segunda y cuarta década de la vida, pero también puede empezar en la niñez y prolongarse más allá de la mediana edad.

Para Barnett y cols (1973) la edad media reportada en el inicio de los síntomas es de 31 años, y la media de los pacientes intervenidos es de 39 años; ésta última es la comparable con nuestra estadística. Para Marés, la media de edad fue de $38,4 \pm 14,1$.

La media de edad de los 231 pacientes analizados fue de $40,2 \pm 14,8$ años, con una distribución, que se observa en la Figura 5.1.

La creación de tres grupos de edad (Joven: 5-25; Adulto: 26-45; Viejo 46-81 años) permite determinar la distribución de la enfermedad entre los mismos (Figura 5.2), apreciándose como la Siringomielia Idiopática aparece con mayor incidencia en el grupo de pacientes con edades comprendidas en el tercio medio de la vida y en los grupos de mayor edad.

La incidencia mayor a partir del segundo tercio de la vida (Figura 5.2.) podría ser debida a la sucesiva acumulación de diagnósticos y a la existencia de factores no exclusivamente congénitos en la formación de la Siringomielia Idiopática. Esto último iría en contra de las teorías exclusivamente malformativas, como la de Gardner, Marés y otros (según éstas, la hidrocefalia congénita, o la angostura de la fosa posterior, se tomaría un lapso en el primer tercio de la vida).

Discusión de los resultados

Los hallazgos de la tesis propuesta son correlacionables, ya que en el tercio medio de la vida se fraguan las condiciones predisponentes para que se presente "el stress Medular", por la desproporción entre el crecimiento del neuroeje y el neurorraquis.

En el último tercio de la vida es donde se va acumulando el "stress" sobre el parénquima medular, con factores predisponentes, como los oficios y profesiones que comportan una ejecución de ejercicios físicos. Por ello, la SM es más frecuente en pacientes procedentes de ambientes rurales.

El carácter familiar y la sugerencia de algunos autores a la herencia dominante (Buis, 1985; Coria, 1983) hace pensar, junto a la no presentación conjunta con otras malformaciones, en una predisposición malformativa más que en un error congénito errático.

6.1.1.2. Discusión referida al sexo.

Brain (1958) considera la enfermedad siringomiélica más frecuente en el hombre que en la mujer. Para Anderson N. (1985) la afectación es por un igual para ambos sexos.

En la relación de Barnett (1973), fueron exactamente 50 varones y 50 mujeres. En la de Marés (1988) fueron 52 varones y 48 mujeres.

La relación entre sexos fue de 0,95 (113 varones y 118 mujeres). En esta casuística, la distribución de edades por sexo no reveló diferencias significativas entre la edad de los varones ($39,2 \pm 14,0$ años) y la de las mujeres ($41,0 \pm 15,6$ años).

6.1.1.3. Discusión referida a la edad y el sexo.

La agrupación en tres categorías de edades (Joven: 5-25; Adulto: 26-45; Viejo 46-81 años) no revela tampoco una importante distribución asimétrica entre sexos y grupos de edad, existiendo una tendencia, parecida a la revelada en el grupo de Marés, a la formación de dos picos en la casuística: uno en el varón en la edad "adulta" y otro en la mujer en el grupo "viejo" (Tabla 5.1).

Discusión de los resultados

Así pues, la Siringomielia Idiopática no tiene predilección por ninguno de los dos sexos y se presenta con algo más de frecuencia en el tercio medio de la vida.

6.1.2. Discusión sobre los antecedentes patológicos.

La mayoría de los pacientes (el 64,5%) no presentó antecedentes patológicos relevantes, mientras que el 18,6% (22,38%, habiendo extraído aquellos de los que no existía suficiente información) presentaron diversos antecedentes patológicos relevantes para la existencia de Siringomielia (Figura 5.3). Esta ausencia de antecedentes patológicos corrobora que la Siringomielia no es una entidad patológica subsidiaria de otra enfermedad sistémica.

Cabe destacar la gran incidencia de antecedentes quirúrgicos (57%) no relacionables con la Siringomielia Idiopática. Le siguen las malformaciones (18,3%), las anomalías en el parto (12,2%). Estos últimos de cierto interés para correlacionar con la enfermedad siringomiélica (Vaquero 1985) (Tabla 5.II).

6.1.3. Discusión sobre las malformaciones asociadas.

Para Barnett y cois. (1973), 74 de sus 100 pacientes con Siringomielia no presentaban, en general, anomalías en la columna cervical. En 16 pacientes existía una fusión atlantoido-occipital. En un caso, el arco posterior del atlas era bífido y, en otro caso, había una hipoplasia de un condilo del occipital, con una malformación de la masa lateral del atlas. La radiografía de cráneo fue normal en 80 pacientes. En 12 pacientes existía Impresión Basilar. Un caso con Platibasia sin Impresión Basilar. En siete existen signos de hidrocefalia.

Para Marés (1988), las malformaciones se presentaron en un 21% de los pacientes. En 11 de los pacientes existía cuello corto, un caso de megacefalia, un caso de turricefalia, un caso de malformación arterio-venosa parietal, un caso de agenesia renal y un caso de craneostenosis.

Discusión de los resultados

Este apartado es de gran interés al mostrar, en primer lugar, que, a pesar de sólo presentarse malformaciones asociadas en 27 pacientes (11,68%) de los 231 afectos de Siringomielia Idiopática, cuando se presentan afectan con más frecuencia al raquis y cráneo. Esto nos puede indicar que el proceso que acaba en la Siringomielia Idiopática también puede ser causa o parte de las malformaciones a las que se asocia. Por esta razón, se clasificaron las malformaciones asociadas en tres grupos.

En el primer grupo, denominado como Malformaciones Craneales y Cervicales, se incluyeron el cuello corto, la megacefalia y la turricefalia. Para Foster y Hudgson (1973), el cuello corto representaba el 13%, y el 22% presentaban Escoliosis.

El segundo grupo, denominado Malformación Extracraneal, incluía las malformaciones arteriovenosas y la agenesia renal, condición que no se presentó en ningún caso de nuestra serie.

En el tercer grupo se consideraron el meningocele y la Impresión Basilar. La distribución de estos tres grupos de malformaciones, se detalla en la Tabla 5.V. En dicha distribución es posible apreciar como en los 27 casos, en que la Siringomielia Idiopática se asocia a malformaciones, existe un marcado predominio de malformaciones craneales y cervicales (55,5%) que acompañan a la Siringomielia. Le sigue la malformación de los extremos de la columna vertebral (37,0%), quedando en un porcentaje menor (7,4%), las malformaciones extracraneales. El extremo craneal, según Barry (1956) y Roth (1975), es el que hace progresar el crecimiento de la columna vertebral y la médula espinal. Es significativo el claro predominio en la Siringomielia Idiopática de las malformaciones craneales y cervicales. Y también, que más de una tercera parte de ellas presenten malformación en los extremos de la columna vertebral.

La existencia de malformaciones asociadas no presentó ninguna diferencia de edades.

La afinidad de la Siringomielia Idiopática a asociarse con frecuencia a malformaciones de la región cervico-occipital, junto con la Escoliosis, Impresión Basilar, Retroceso Odontoideo, dan a la Siringomielia una atmósfera de enfermedad pluripatológica, que induce a no ser considerada

Discusión de los resultados

como una entidad aparte. Por el contrario, se considera que puede estar en un contexto común. La Siringomielia sería, así, una forma de expresión de una enfermedad, o participar de un mismo mecanismo etiopatogénico con las otras manifestaciones a las que se asocia.

6.1.4. Discusión sobre la extensión de la cavidad siringomiélica.

Se destaca en "5. Resultados" que todos los casos, de los 231 con SM Idiopática (97,83%), menos cinco, tienen una cavidad siringomiélica con un componente cervical (Tabla 5.VIII). De tal forma que en el segmento cervical se dan 62 casos(26,83%); en el bulbo-cervical 5 casos (2,16%); en el cervicodorsal 132 casos (57,14%); en el cervico-dorso-lumbar 10 casos (4,32%); en el bulbar-cervical-dorsal 12 casos (4,32%); en el bulbar-cervical-dorsal-lumbar 5 casos (2,16%). Tan solo un caso (0,43%) de localización bulbar y cuatro casos de localización dorsal (1,73%).

La especial predilección de presentarse afectando el tercio superior de la médula es también compartida por Aboulker ("certaines syringomyélie foraminales ne descendent pas au delá de la région dorsale supérieure ou moyenne"), y Marés ("en 84 casos el extremo superior de la cavidad alcanza un nivel igual o superior a C2"). Todo ello va a favor de la idea de que en la región cervical se desarrollan buena parte de los mecanismos etiopatogénicos.

Al mismo tiempo, contradice aquellas teorías que consideran la cavidad siringomiélica como el resultado de la acción de la hipertensión del LCR sobre las raicillas sensitivas posteriores (teorías de Bail y Dagan, 1972; más tarde Williams, 1970; Cervos-Navarro y Ferszt, 1973, y Aboulker, 1979) puesto que la "hipertensión del espacio subaracnoideo espinal", por mecánica de fluidos, ha de ser de la misma magnitud en todos los puntos de la médula espinal.

Los cinco casos de afectación que incluye la región bulbar van en contra de lo que afirma Aboulker: " il y a une limite supérieure, en C2, que la syringomyélie ne dépasse pas" (Aboulker 1979).

Discusión de los resultados

Greenfield (1963) subraya la mayor movilidad de la columna cervical. Esto puede intervenir en forma coadyuvante al mecanismo mecánico, que se evidencia en la región cervical, como apunta Aboulker (1979): "es evidente el sufrimiento mecánico de la médula cervical". Aunque no se explica como esto acabaría en una acumulación de líquido.

Hay que considerar, como factor a añadir al traumatismo cervical en la Teoría de la Tracción, la movilización de la médula espinal en los movimientos del cuello, como refiere Breig (1960), quien ha mostrado, en el cadáver, la importancia de los fenómenos de estiramiento de la médula espinal en la flexión del cuello.

6.1.5. Discusión sobre el descenso amigdalario.

En la época anterior a la TAC, Barnett (1973), de 92 pacientes afectados de Siringomielia en general, al ser examinados mediante mielografía, observa una ectopía de las amígdalas cerebelosas en 62 (67,39%) pacientes, una dilatación de la médula cervical en 34 (36,95%) pacientes y normal en 13 (14,13%) pacientes.

Este resultado de Barnett, similar a otros (Williams, Gardner), pertenece a la época anterior a la aparición del TAC y de la RMN, por lo que, considerando las características de la exploración mielográfica, buena parte de los descensos amigdalares, que no obstruían el paso del contraste, habrán pasado desapercibidos. Con el advenimiento de la RM, el concepto de la Malformación de Arnold-Chiari se puede modular, con una apreciación hasta ahora imposible. Por esta razón, se ha tomado el concepto de "Descenso amigdalario o de las amígdalas cerebelosas", evitando la clasificación de Chiari en sus tres tipos.

Coffey GL (1983), a raíz del estudio de cuatro casos afectados de anomalías centroencefálicas, cerebelo y médula espinal, expone las dificultades de clasificar y fijar en la categoría que corresponde de malformación de Arnold-Chiari tipo I, tipo II o del síndrome de malformación de Dandy-Walker.

Con la RMN, Barkovich AJ (1987), tras un estudio de 200 pacientes normales en los que mide en milímetros la ectopía de las amígdalas cerebelosas, concluye que la ectopía de menos de dos milímetros (tomando como referencia el foramen mágnum) no tiene significación patológica si no va acompañada de siringomielia.

Discusión de los resultados

En la siringomielia, además de existir un conflicto mecánico, (que se alivia mediante la craneotomía de Fosa Posterior) los conocimientos con referencia a su etiología quedan en suspenso, a pesar de las consideraciones de Chiari (1891), y Gardner (1965,1966), que la atribuyen a la acción de una hidrocefalia. Otros autores abogan por una teoría morfogenética como: Peach (1965), Marín-Padilla (1981), Brocklehurst (1971), y Caviness (1976), en un intento de explicar el mecanismo mediante el cual las amígdalas cerebelosas son capaces de emigrar más allá de una simple impactación.

Comenta Barry A. (1956): "es bien conocido que, durante el trimestre central de la gestación, la columna vertebral aumenta más rápidamente que la médula espinal. El resultado de diferente índice de crecimiento con anclaje cefálico hace que la región lumbosacra se deslice cefálicamente junto al canal neural con una concomitante elongación de las raíces nerviosas de la región lumbosacra formando la cauda equina. Esta tracción anormal, transmitida a la médula y cerebelo hacia el foramen magnum, puede ser una simple explicación mecánica a la génesis de la malformación de Arnold-Chiari".

Una experiencia quirúrgica sin precedentes, como la califica el mismo Aboulker, muestra a 74 pacientes operados afectados de Siringomielia, la insuficiencia del agujero de Magendie y unida a una malformación de Chiari en 68 casos, a una malformación de Dandy-Walker en 3 casos, a un quiste congénito obstruyendo el agujero de Magendie en 3 casos.

Hoffman (1987), de 47 pacientes con Siringomielia, atendidos entre los años 1977 y 1985, doce presentaban una malformación de Arnold-Chiari I, 30 casos una malformación de Arnold-Chiari II, y 5 casos la adquirieron.

González Alenda (1988), de 67 casos, halló 46 con Siringomielia comunicante; en éstos, el 100% tenían Descenso de las Amígdalas Cerebelosas y 10 casos de Siringomielia Idiopática sin ningún caso con DA.

En esta casuística, la distribución del grado de descenso, en 218 de Siringomielia Idiopática, en las que se pudo precisar la situación de las amígdalas cerebelosas, se detalla en la Figura 5.5. Es posible apreciar la predominancia de los descensos entre el grado 2 y grado 4, acumulando entre ellos 128 casos (58,71%).

Discusión de los resultados

Al 96,3% de los pacientes afectos de Siringomielia Idiopática se les detectó algún grado de descenso amigdalario, distribuidos de esta forma: el Descenso Amigdalario Leve, los correspondientes a los grupos 1 (14), 2 (97), 3 (57) y como Descenso Amigdalario Grave los grupos 4 (28), 5 (13), 6 (1). Según esta agrupación, los pacientes se distribuyeron como se constata en la Tabla 5.X.

La edad, en el momento del diagnóstico de los pacientes, con un descenso amigdalario grave ($35,1 \pm 13,8$ años), fue más de seis años inferior a la de los pacientes con descenso amigdalario leve ($41,2 \pm 14,9$ años) o ausente ($42,0 \pm 15,09$ años). Esta diferencia en la edad de diagnóstico, está en el límite de la significación estadística aceptada ($p=0,054$).

Este hecho puede translucir la mayor gravedad clínica de los Descensos Amigdalarios graves, que ocasionan clínica y necesitan asistencia médica de forma ligeramente más precoz.

No existieron diferencias significativas del Descenso Amigdalario en la distribución entre sexos, tanto considerando los grados individuales de Descenso Amigdalario como las categorías agrupadas. Asimismo, no se detectaron diferencias significativas entre la existencia de descenso amigdalario y antecedentes patológicos o presencia de malformaciones asociadas.

6.1.6. Discusión sobre las alteraciones del VI° ventrículo.

Según Barry A. y cols. (1956), "la fuerza de tracción craneo-caudal en los casos de mielomeningocele, puede ejercer en el centroencéfalo, a pesar de tener una apariencia normal la médula espinal y las meninges. Esta posibilidad puede, sin embargo, valorarse por el análisis de la angulación de los nervios espinales". Tal como se presenta en muchos casos de Siringomielias Idiopáticas intervenidas.

Discusión de los resultados

Una entidad como ésta (las alteraciones del IV° Ventrículo) que se presenta en 138 pacientes (62,7%), de los 231 casos de Siringomielia idiopática (Figura 5.6), es realmente una alteración frecuente y su relación con la Siringomielia Idiopática puede aventurarse un contexto sindrómico común.

Cuando se confeccionó el método para la recogida de información referido a las formas, que adoptaba el IV° ventrículo, se distinguieron cuatro posibles:

- 1-Deformidad de la mitad inferior del IV° ventrículo, que se encuentra adelgazada en la proyección RM sagital.
- 2-Descenso del IV° ventrículo. Situación inferior a la habitual.
- 3-Dilatación del IV° ventrículo.
- 4-Rechazado hacia arriba y hacia adelante (hacia el Clivus).

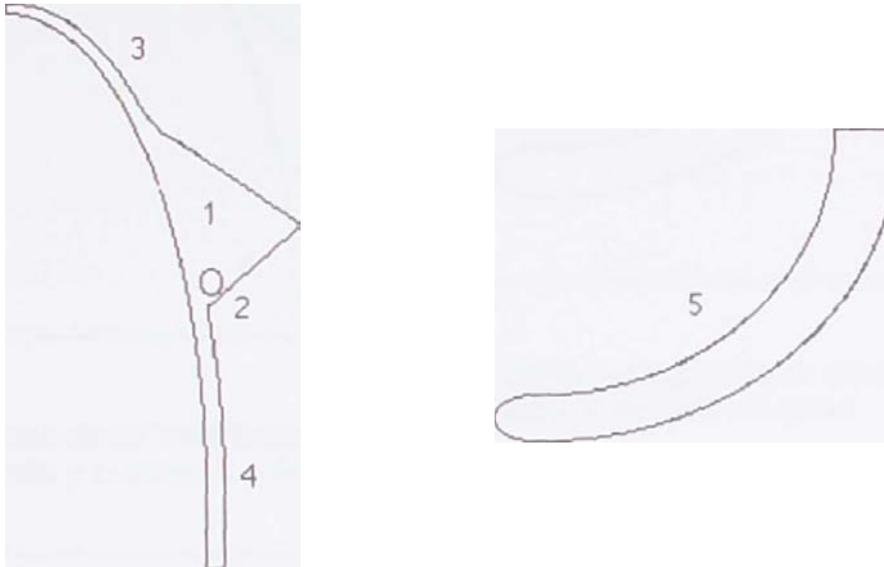
La distribución de los distintos niveles de alteración en los 138 pacientes, que presentaban un IV° Ventrículo anormal, se detalla en la Figura 5.6. Aunque más adelante, e integrándose más en el estudio de las formas del IV° ventrículo, se encontraron formas que compartían dos opciones, o se añadían a "colapsado". Aunque esto, no cambia el estudio estadístico global de las alteraciones del IV° ventrículo, es un matiz a considerar.

La interpretación de las diferentes expresiones morfológicas del IV° ventrículo, en su evolución por el mecanismo de tracción, sería en una primera fase: la porción inferior del IV° ventrículo, si existe el fenómeno de incompatibilidad de espacio en el desplazamiento inferior de la porción anterior y la porción posterior de la fosa posterior, el IV° ventrículo como primera opción, y al pertenecer al Tronco Cerebral, tenderá a descender antes que la parte posterior del Tronco Cerebral. Pero si ésta última fuera la primera en descender, el IV° como el Tronco Cerebral se vería proyectado hacia el Clivus y arriba, hasta que la Fuerza de Tracción continuara, hasta hacerlo descender. Si se obstruyen los agujeros de drenaje del IV° ventrículo se produce una dilatación del IV° ventrículo junto con la dilatación de todo el sistema ventricular

Discusión de los resultados

supratentorial, constituyendo una hidrocefalia.

FORMAS DEL IV° VENTRÍCULO SEGUN LA INTENSIDAD DE TRACCION.



Posición normal del IV ventrículo con relación a las estructuras adyacentes
1. IV ventrículo. 2. Ag. de Magendie y Luscka. 3. Acueducto de Silvio.
4. canal central con óbex abierto. 5. Escama del hueso occipital.

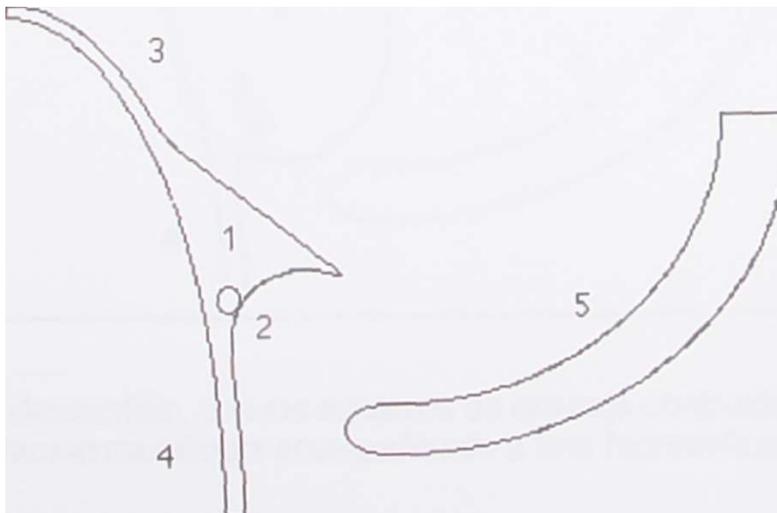


Figura 6.1.- Figura superior: posición normal del IV° ventrículo de sus estructuras vecinas y de las de referencia. Figura inferior: descenso y deformación del IV° ventrículo y de las estructuras vecinas.

Discusión de los resultados

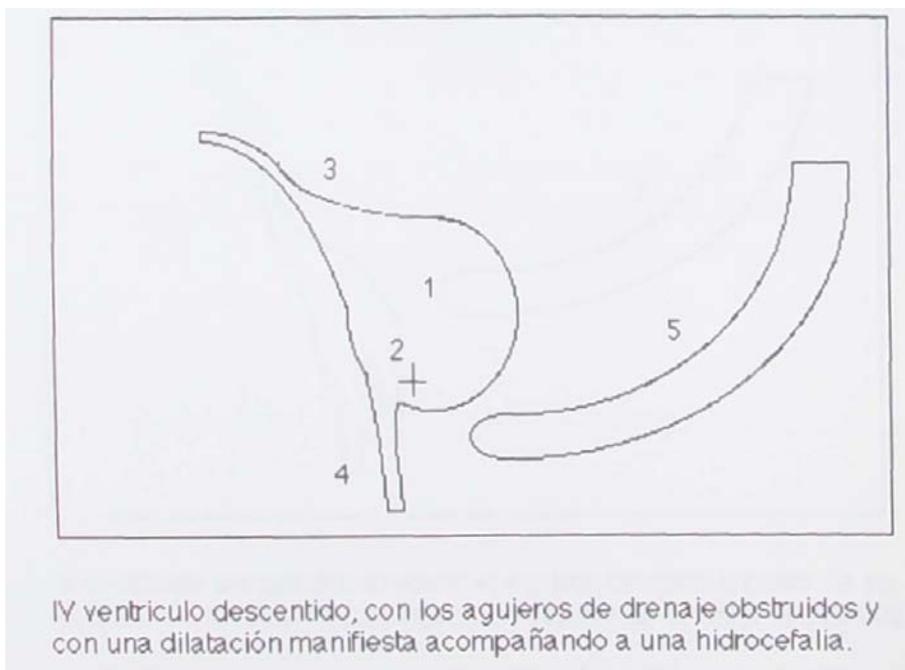
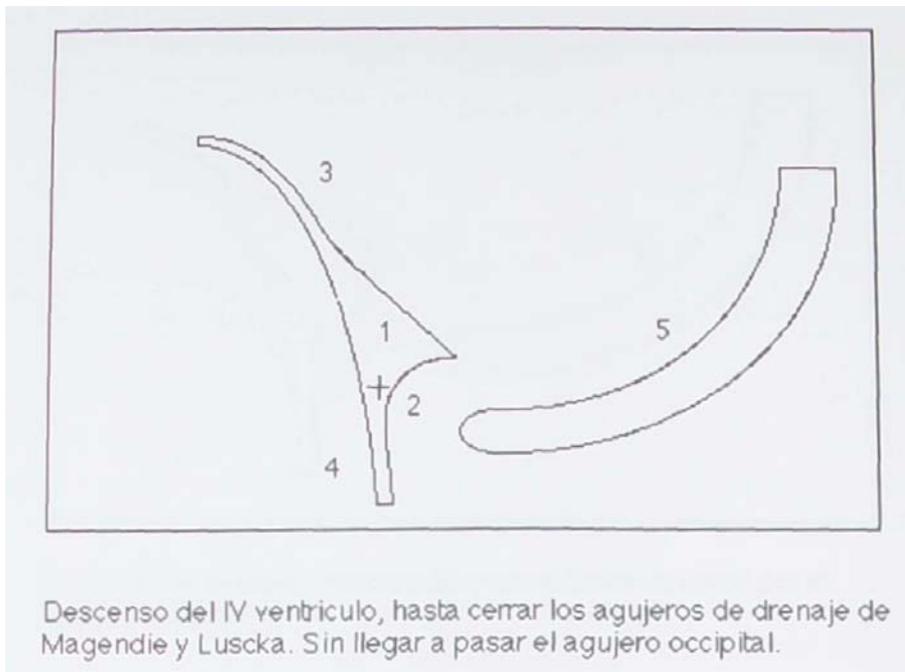


Figura 6.2.- Figura superior: Descenso del IV° ventrículo con inicio de la obstrucción de los agujeros de drenaje. Figura inferior: Dilatación del IV° ventrículo con obstrucción manifiesta de los agujeros de drenaje.

Discusión de los resultados

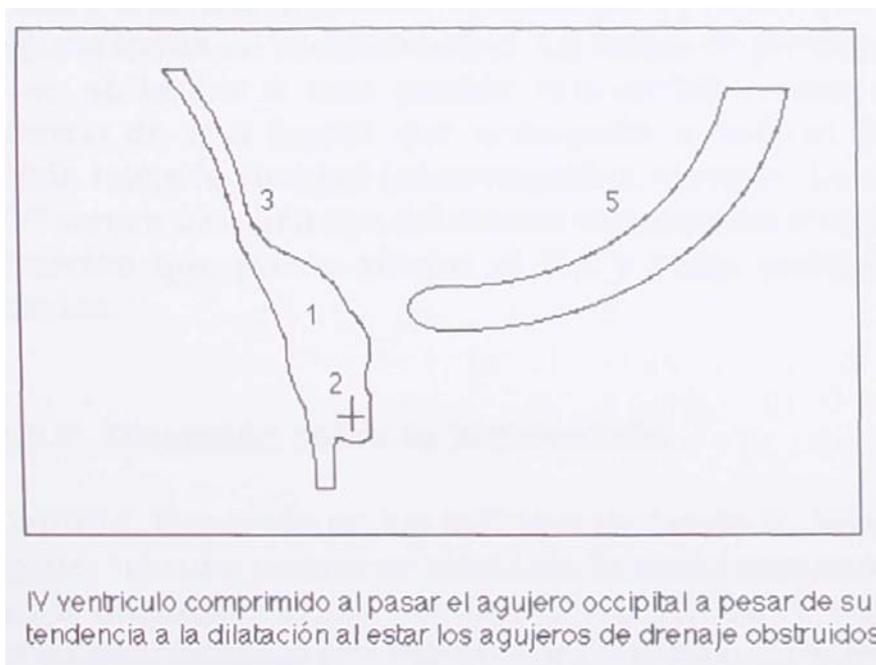
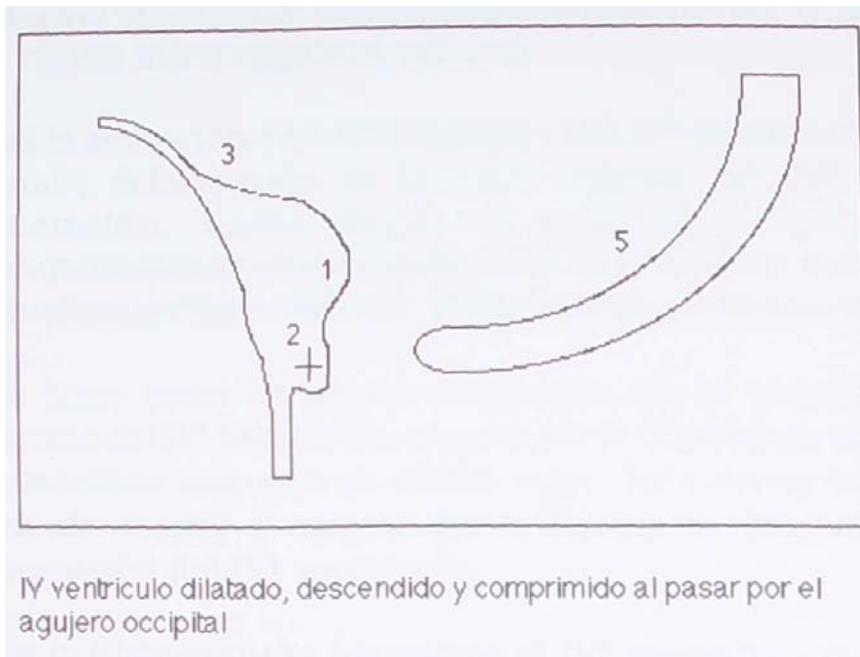


Figura 6.3.- Figura superior: IV° ventrículo dilatado e inicio de su colapso al paso del agujero occipital. Figura inferior: A pesar de estar el IV° ventrículo dilatado, se colapsa por la fuerza que ejerce de compresión, al pasar el agujero occipital y ser traccionado hacia el espacio intrarraquídeo.

Discusión de los resultados

Aún más allá, la Fuerza de Tracción es capaz de arrastrar al IV° ventrículo, más hacia el agujero occipital y vencer la fuerza de la dilatación ventricular, descendiendo hasta en algunas ocasiones a la región intrarraquídea cervical.

Así la evolución cronomorfológica del IV° ventrículo, se puede resumir: deformación de la parte inferior del IV° ventrículo, descendido, hasta llegar al agujero occipital si hay incompatibilidad: en el drenaje del LCR, se dilata y si es mecánica se desplaza arriba y adelante. Más adelante se colapsa y desciende.

Se hace notar la mayor frecuencia de la presentación del descenso del IV° ventrículo, siguiendo en frecuencia la dilatación, y el descenso marcado en último lugar. Es como si la frecuencia fuera de menor a mayor gravedad en la intensidad de la deformación del IV° ventrículo.

En la Siringomielia Idiopática el IV° ventrículo está afectado con una frecuencia significativa, como para pensar que participa de alguna forma en la enfermedad. La forma de participación no sólo es atribuible a una posible hidrocefalia, sino más a la existencia de una fuerza que acompaña a todo el tronco del encéfalo hacia la cavidad intrarraquídea cervical. La alteración del IV° ventrículo participa del mismo mecanismo etiopatogénico de tracción que puede afectar al DA y otras malformaciones asociadas.

6.1.7. Discusión sobre la hidrocefalia.

Gardner, inspirado en los trabajos de Lewis H. Weed (1917), propone: "el tubo neural se cierra en la sexta semana, con una relativa dilatación de su contenido ventricular y espinal. Las pulsaciones sistólicas provenientes de los plexos coroideos inciden en el techo del cuarto ventrículo hasta aparecer su apertura en la octava semana (primera explicación hidrodinámica). Por los tres agujeros de Magendie y de Luscka también forzados, el líquido sale del cuarto ventrículo para formar por disección los espacios subaracnoideos que no existen hasta entonces (segunda explicación hidrodinámica). Así, Gardner afirma que la Siringomielia en el adulto, como en el caso de mielocelo del niño, representa la persistencia postnatal de la hidrocefalomielia normal de

Discusión de los resultados

las primeras semanas de la vida embrionaria, de hecho la imperforación del techo del rombencéfalo. Si el cuarto ventrículo está cerrado, ésta es una malformación de Dandy-Walker y no comprende la descompensación ulterior de la hidrocefalia y de la hidromielia. Si los orificios, sin estar totalmente abiertos, dejan filtrar el líquido "con la misma intensidad que se forma", no habrá hipertensión intracraneana (ésta es la regla en las Siringomielias). Pero la pulsación liquoral sistólica no será normal hacia el espacio subaracnoideo. La entrada, a cada latido cardíaco, de fluido ventricular pulsado en la cavidad hidromiélica provoca la disección del tejido medular.

Como comentario hidrodinámico de lo expuesto por Gardner, se puede argumentar que si los orificios son capaces de filtrar la producción del líquido suficiente como para que no haya retención de líquido, también será más fácil a las pulsaciones sistólicas pasar por allí, que hacia un agujero el del conducto del epéndimo donde se abre a un conducto-cavidad ciego.

Lo realmente paradójico es que en la Siringomielia parece más probable el cierre del agujero del conducto del epéndimo (Isu T, 1987), al existir el compromiso de espacio ocasionado por la frecuente existencia del descenso de las amígdalas.

La aparición de hidrocefalia para Gardner sería la persistencia del estatus hidrocefalicus por la insuficiencia de drenaje de los agujeros de Magendie y Luscka, es decir, la malformación de Dandy-Walker con aumento de la fosa posterior. Aquí se evidencia que la teoría hidrodinámica de Gardner se basa en unas pingües fuerzas para explicar importantes lisis de claro predominio centromedulares. Si existe, según Gardner, tendencia a la dificultad de paso del líquido por los agujeros de Magendie y Luscka, la fosa posterior debería tener tendencia a ser algo mayor de lo normal, claramente contrario a la tesis de Marés, que relaciona toda la problemática del Arnold-Chiari y Siringomielia con una estenosis de la fosa posterior.

En la Siringomielia Idiopática, las hidrocefalias son sin malformación de Dandy-Walker, con fosa posterior pequeña como se afirma en la tesis de Marés (1988, 305 p.): "A modo de conclusión, podríamos decir que la malformación de Arnold Chiari es consecuencia de una reducción de la capacidad de la fosa posterior ocasionada por una alteración basi-occipital, aunque esto no descarta la participación de otros mecanismos, que en algunos casos pueden adquirir mayor importancia".

Discusión de los resultados

La hidrocefalia no parece jugar un papel causal en la Siringomielia Idiopática, más bien podría tratarse de una consecuencia o complicación de todo el proceso etipatogénico, que afecta a las Siringomielias Idiopáticas. Y la fosa posterior pequeña sería más por falta del volumen cerebeloso desplazado hacia el agujero occipital, que por "estenosis" de la fosa posterior.

Se determinó la existencia de Hidrocefalia y se clasificó en tres categorías: No Hidrocefalia 174 (82,46%), Discreta 15 (7,10%) y Marcada 22 (10,42%). La distribución de los pacientes entre los tres grados de hidrocefalia se especifican en la Tabla 5.XI. Existía algún grado de hidrocefalia en un 17,5% de los pacientes estudiados.

No existieron diferencias significativas en la edad media de los pacientes, que presentaban distintos grados de hidrocefalia. Sin embargo, la distribución de hidrocefalia entre sexos fue significativamente distinta ($p= 0,03$) entre varones y mujeres (Tablas 5.XII y 5.XIII).

La ausencia de hidrocefalia, en los 231 pacientes con Siringomielia, supone el 82,46%, descartando cualquier conato de perseverancia, en atribuirle la génesis de la Siringomielia.

Tanto la Hidrocefalia Discreta (10,19% vs 3,88%), Tabla 5.XII, como la Hidrocefalia Marcada (13,89% vs 6,8%) fue más frecuente en las mujeres que en los varones. Este hecho puede traducir la existencia de algún factor predisponente para la constitución de la hidrocefalia, no como causa "generandi in primum movens" de la Siringomielia, sino como una complicación en el conflicto de descenso del Tronco Cerebral hacia el canal raquídeo. Interviniendo la facilidad de paso a través del agujero occipital.

Se sugiere considerar a la hidrocefalia como el resultado de la obstrucción del paso del LCR por el enclave occípito-cervical como consecuencia a la impactación de la porción inferior del encéfalo en el agujero occipital, impulsado hacia abajo por la Fuerza de Tracción, no relacionable a ninguna entidad, que hasta ahora se ha asociado a anclaje Medular o "tethered spinal cord". Este argumento se basa en dos conceptos: "Que el encéfalo cuando se desplaza hacia abajo bloquea la circulación liquoral a nivel del agujero occipital". Como lo comenta Barry A. (1956): "cuando existe una impactación del tronco encefálico y se hernia en el agujero occipital, en los casos que existe el simple mecanismo de tracción, puede explicar las bases de un bloqueo a nivel del espacio subaracnoide del foramen magnum". Esto está de acuerdo con la teoría propuesta por Russell y Donald (1935).

Discusión de los resultados

Y el otro, "Que, sin la presencia de mielomeningocele, puede existir el mecanismo de Tracción" como se encuentra en Roth (1981). Por primera vez, un autor propone la existencia de anomalías en la asincronía de crecimiento neuroeje-neurorraquis, relacionándola a una entidad patológica distinta al mielomeningocele, a la Escoliosis. Constituyendo, ésta misma, la Fuerza de Tracción, para los casos de Siringomielia Idiopática.

Todo ello sería similar a la explicación de la presencia de hidrocefalia por anclaje medular en el "tethered spinal cord". Siendo suficiente para explicar la hidrocefalia en algunos casos de Siringomielia Idiopática.

6.1.8. Discusión sobre la escoliosis.

Para Mau H (1987), la escoliosis se presenta más frecuentemente en los pacientes con siringomielia en estado avanzado. Alrededor de los dos tercios de los pacientes en todos los casos. Eventualmente la progresión es rápida, no sólo cuando se produce en la edad del crecimiento, también en edad adulta. La escoliosis puede preceder en años al inicio de los síntomas neurológicos.

La asociación de siringomielia y escoliosis, participando ambos de un mismo mecanismo etiopatogénico, lo constatan en dos perros Child G. (1986). Destacando la aparición de una escoliosis progresiva resultado de una siringomielia y una Hidromielia. En un perro, la Hidromielia va asociada a una fibrosis paquimeníngea, con adherencias en la región cervical. En el otro caso la causa no pudo establecerse. Ninguno de los dos perros tenía malformaciones del SNC.

Discusión de los resultados

6.1.8.1 Discusión sobre el nivel de la escoliosis.

En este apartado se destaca la relación íntima que existe entre el continente, canal vertebral, y el contenido, la médula espinal.

Nokes S. (1987) en un estudio de 28 Escoliosis con RM, que incluye pacientes desde un mes a diecisiete años: quince de ellos (53%) presentaban una RM patológica, siete casos una médula anclada, cuatro con malformación de Arnold-Chiari I, tres con malformación de Arnold-Chiari II, dos con tumores en la médula espinal y un caso con diastematomielia.

Samuelsson (1987) en un estudio de 30 mielomeningoceles de edades comprendidas entre 3-32 años, apunta que: "un tercio de los pacientes con siringohidromielia y una atrofia de la médula espinal también muestran una rápida progresión de su Escoliosis. Estos hallazgos indican que la siringohidromielia puede contribuir al desarrollo de la Escoliosis en el mielomeningocele". Esto fue sugerido por Hall y cols (1975) y Park y cols (1986).

La relación entre Siringomielia y Escoliosis la estudia Depotter J. (1987), aportando 14 casos en niños y adultos jóvenes en asociación con Siringomielia. La lesión neurológica fue descubierta en un tiempo variable durante el desarrollo de una Escoliosis. Once casos afectos de Siringomielia o hidromielia, y tres de tumoración con formación quística. La Escoliosis acompaña a la Siringomielia con una frecuencia entre un 20% y un 70% según los autores (Tabla 6.1).

Autor	Escoliosis	Siringomielia	%
Aboulker	39	64	60.93%
Huebert Mac Kinnon	27	45	60.00%
Hurth	22	55	40.00%
Mac Ilroy Richardson	33	65	50.76%
Mac Rae Standen	27	43	62.79%
Williams	108	148	72.97%
Woods Pimenta	5	20	20.00%
Marés	35	77	45.40%
Royo	108	149	72.97%

Tabla 6.1. - Frecuencia de la Escoliosis en las principales series de Siringomielia.

Discusión de los resultados

Según Raininko (1986), "la incidencia de Escoliosis en la literatura es de un 25% al 85%. La deformación espinal aparece antes del inicio de los síntomas", y "el paulatino inicio de los síntomas aparece cuando detienen el crecimiento". Y acaba su publicación : "La presencia de una Siringomielia latente aparece con una especial predilección en aquellos casos que existe una curva anormal o una rápida progresión de la Escoliosis".

Para Serk (1985), que aporta 26 niños entre 4 y 16 años afectos 22 con Escoliosis, todos tenían malformación de Arnold-Chiari tipo I o II, presentaban una Siringomielia y/o hidromielia un 58%, una médula anclada un 67%. Este autor considera que la deformidad espinal, la Escoliosis y la cifosis, son debidas a la ruptura de la coordinación en el control de la musculatura espinal.

Para Roth (1981): "El resultado de la desproporción del crecimiento entre la columna vertebral y el sistema nervioso es compensado por una actitud escoliótica". Rubinstein, citado por Roth (1981), constata que la columna vertebral crece, como todo el organismo, por los impulsos hormonales de la hormona del crecimiento (STH), excepto el tejido nervioso. De tal modo que la médula espinal y los nervios no responden de igual modo a un estímulo de crecimiento más rápido de la columna vertebral, siendo la curvatura escoliótica, para Roth, la única solución cuando el estímulo es más allá del normal.

Para Roth la validez de este concepto la avalan los siguientes argumentos:

- 1.- La progresión de la deformidad está confinado exclusivamente en el periodo de crecimiento.
- 2.- La médula espinal adopta sin excepción el camino más corto, a lo largo del lado cóncavo de la pared del canal escoliótico.
- 3.- La deformación oval del foramen vertebral y el adelgazamiento del pedículo del lado cóncavo, representan sólo adaptaciones estructurales inducidas, por la excentricidad de la médula espinal en el lado cóncavo.

Discusión de los resultados

Es de interés notar la observación única comentado por Roth, de los autores Hamilton y Schmidt, de una trasposición extravertebral de la médula espinal, en un caso de Escoliosis extrema, que refleja una inusual exageración de la desproporción en el crecimiento neurovertebral, entre la médula espinal y los nervios, quedando desproporcionadamente cortos respecto a la columna vertebral, cortando a través de los pedículos del lado cóncavo y adoptando absolutamente el camino más corto extravertebral.

Aunque para nosotros, y con el propósito de explicar algunos casos, en los que puede existir "stress medular" por desproporción de crecimiento entre el neuroeje y el neurorraquis, la columna puede responder, si la desproporción del crecimiento no es muy intensa, en forma de impactación, disminuyendo los espacios intervertebrales y colapsando las articulaciones interapofisarias. Esta desproporción de crecimiento se expresaría en unas fases iniciales del proceso y luego pasaría a la compensación mediante la curvatura escoliótica, especialmente en individuos jóvenes o con los estímulos más intensos del crecimiento. En algunos casos esta compensación no se realiza, porque la intensidad de la desproporción del crecimiento no supera las fuerzas necesarias como para inducir curvaturas en la columna vertebral y se pasaría a un estado de impactación vertebral en sí misma, sin llegar a desviarse. Ocurriría cuando el crecimiento incidiera en columnas vertebrales algo más maduras y sólidas. En ambos, la médula espinal llegaría a un estado de "stress del tejido centromedular" con resultado, en aquellos casos predispuestos, a una isquemia centromedular.

Es significativo que el 72,97% (extraído de la Tabla 5. XVI y 6.1) de los pacientes afectos de Siringomielia Idiopática, de esta serie, presenten Escoliosis, parecido resultado al obtenido por Williams 72,97%, como una patología que puede ser consecuencia o participar en el mismo mecanismo etiopatogénico que la Siringomielia. Y es también sugestivo que, a diferencia de la Siringomielia, donde el segmento predilecto es la región cervical, para la Escoliosis es el segmento dorsal ("la médula espinal padece en el extremo de la cuerda -afectación cervical en la Siringomielia-, mientras que la Escoliosis lo hace en el arco -afectación dorsal en la Escoliosis-". El segmento intermedio, la región vertebral dorsal, donde la columna vertebral puede dar más compensación al acortamiento entre los dos extremos craneocervical y lumbosacro. Siendo la zona donde se aplica con mayor intensidad la fuerza lateral de 1,87 Newtons por cada 50 mm de RACM.

Discusión de los resultados

No existen diferencias entre sexos en lo relativo al nivel de la Escoliosis. De forma similar, la edad de los pacientes encuadrados en cada segmento de Escoliosis, no era significativamente distinta entre pacientes de distintos grupos.

Coincidimos con Roth (1981) en considerar que existe una "marcada predilección de la Escoliosis Idiopática, para la región dorsal baja". El segmento más afectado por la deformación vertebral, en nuestra serie, fue la región dorsal con 102 casos (44,14%), seguido de la región cervical con 55 casos (23,8%), y por último la región lumbar con 23 casos (9,95%). Quedando, tal como se especifica en la Figura 5.8 y la Tabla 5.XIV, en la que se detalla el número y porcentaje de pacientes, en los que se detectó cada tipo según el nivel. A nivel exclusivamente cervical, se presentaron 5 casos (2,16%), a nivel dorsal 43 casos (18,61%), y a nivel lumbar exclusivamente ningún caso. Afectaba a dos segmentos vertebrales, como cervicodorsal a 36 casos (15,58%), y a nivel dorsolumbar 9 casos (3,89%). La Escoliosis afectó a todos los segmentos vertebrales en 14 casos (6,06%). No pudo ser precisada en 83 casos (35,93%).

Se agruparon, además, las Escoliosis, según el número de segmentos afectados (Tabla 5. XV), incluyendo aproximadamente un tercio de los pacientes en cada uno de los grupos (Sin Escoliosis; Escoliosis afectando a un segmento y Escoliosis afectando a más de un segmento de la columna vertebral).

6.1.8.2.- Discusión sobre la gravedad de la escoliosis

Además de detectar la existencia o no de Escoliosis, se determinó el grado de Escoliosis, presente en cada paciente, según la historia clínica y las imágenes de la RM. Se clasificaron en: ausente, Escoliosis leve (para aquellos pacientes que mostraban una deformación vertebral escoliótica incipiente), moderada (para pacientes con Escoliosis claramente establecida) y Escoliosis grave (para pacientes que presentaban una marcada y alarmante Escoliosis).

Discusión de los resultados

Como es posible apreciar en la distribución de los 231 pacientes afectados de Siringomielia Idiopática (Tabla 5.XVI), los pacientes que presentan Escoliosis se distribuyen uniformemente entre las tres categorías de gravedad.

La relación entre la gravedad de la Escoliosis y el número de segmentos afectados, confirma que la afectación de varios segmentos se corresponde con una clasificación de mayor gravedad (Tabla 5.XVII). Esta correlación, aún sin poder ser objeto de verificación estadística, por el escaso número de pacientes en cada categoría, reafirma la bondad de la clasificación utilizada para la gravedad de la Escoliosis.

En el momento del diagnóstico, la media de edad de los pacientes con Escoliosis clasificada como Leve, fue de $51,75 \pm 20,12$ años, mientras que las edades de los pacientes con Escoliosis Moderada o Grave fue respectivamente de $35,75 \pm 12,23$ años y $39,4 \pm 15,63$ años. Estas diferencias, sin llegar a alcanzar la significación estadística ($p=0,25$), probablemente debido al escaso número de pacientes considerados en este subgrupo específico, pueden indicar una relación entre la Escoliosis grave y la edad, en la que se inician los procedimientos diagnósticos de una lesión Medular asociada, aunque la debilidad de la relación numérica no permite ser categóricos en esta afirmación. Un mayor número de enfermos podrá probablemente arrojar luz sobre la hipótesis que se desprende de esta observación: "A mayor grado de Escoliosis, mayor velocidad de lesión medular, mayor precocidad en la aparición de síntomas y menor edad de consulta para el diagnóstico".

La edad media de los pacientes con Escoliosis, en distintos segmentos no presentó, sin embargo, diferencias significativas.

El sexo tampoco pareció relacionado con la gravedad de la Escoliosis, distribuyéndose las distintas categorías de gravedad de la misma, casi uniformemente entre ambos sexos.

6.1.9 Discusión sobre el Cono medular.

De los 231 pacientes afectos de Siringomielia Idiopática, se pudo determinar la situación del Cono Medular (CM), en 57 pacientes afectos de Siringomielia Idiopática mediante las proyecciones sagitales y transversales de la exploración RM tanto en T1 como en T2, a nivel cervical y lumbar pudiéndose precisar los apartados detallados en Método Conados.

En 48 de dichos pacientes (84,21%) se apreció una situación más baja de lo normal del Cono Medular, por un Retraso del Ascenso del Cono Medular (RACM), mientras que en el resto: 9 pacientes (15,78%) el Cono Medular estaba situado por encima del nivel del cuerpo vertebral de L1, considerado como límite inferior de la normalidad para su ubicación.

En la Figura 6.4, se aprecia la distribución no agrupada de los RACM. en el grupo de pacientes en que se determinó su situación.

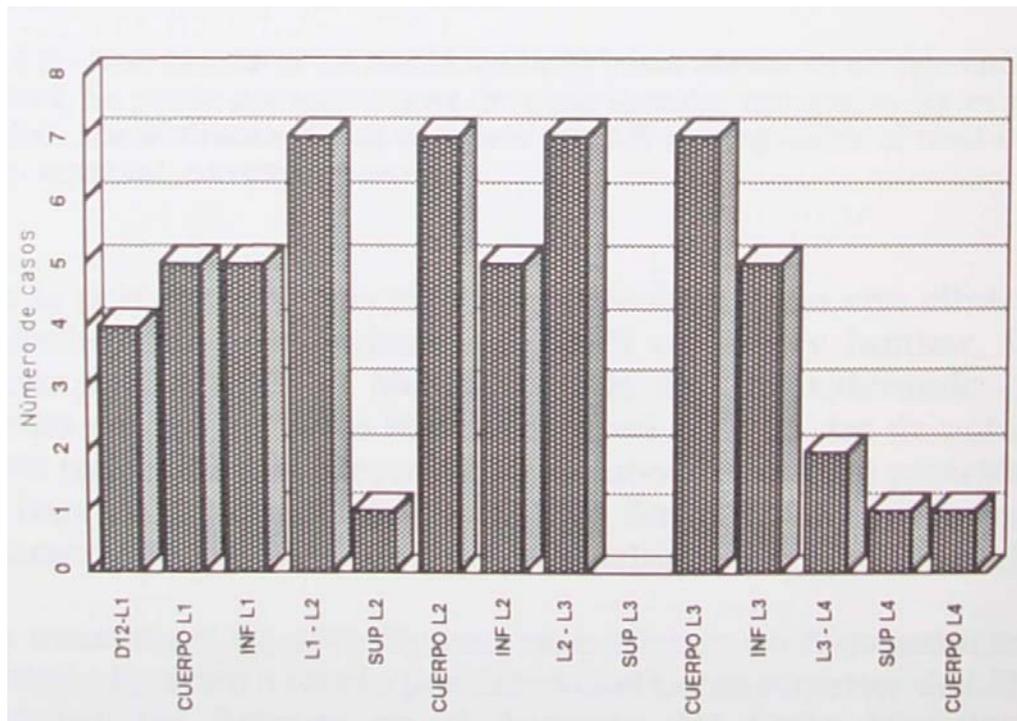


Figura 6.4.- Distribución no agrupada de la situación del Cono Medular.

Discusión de los resultados

Al objeto de facilitar el estudio de este descenso se categorizó en cuatro grupos, cuyos límites se especificaron en la Tabla 5.XVIII y la 6.II.

GRUPO	SITUACION	Nº	%
NORMAL	Entre D12-L1	4	6.89%
	Cuerpo L1	5	8.62%
	Borde inf. L1	5	8.62%
	Entre L1-L2	7	12.06%
LEVE	Borde sup L2	1	1.72%
	Cuerpo L2	7	12.06%
	Borde inf. L2	5	8.62%
MODERADO	Entre L2-L3	7	12.06%
	Borde sup L3	0	-----
	Cuerpo L3	7	12.06%
	Borde inf. L3	5	8.62%
	Entre L3-L4	2	3.44%
ACUSADO	Borde sup de L4	1	1.72%
	Cuerpo L4	1	1.72%

Tabla 6.II.- Distribución de los RACM, de los 57 casos afectados de Siringomielia Idiopática. Se puede precisar el nivel del Cono Medular agrupados según su gravedad. Los acrónimos de las vértebras (L3, L4) corresponden al nivel del cuerpo vertebral correspondiente.

En la población no afecta de Siringomielia, pero con clínica suficiente como para indicar una RM cervical y lumbar, la posición baja del Cono Medular es de 6%, considerando la posición normal del Cono Medular a nivel D12-L1 (es de notar que los tres casos que presentaban el Cono Medular en posición más baja de lo normal, de los 50 "Sin Siringomielia", referían sintomatología sugestiva de síndrome siringomiélico incipiente).

Se constata el 63,15% de pacientes afectados de Siringomielia idiopática (quedan a nivel o por debajo del borde superior de L2). Presentan un Retraso en el Ascenso del Cono Medular, considerando como el nivel normal del cono medular a nivel del cuerpo de L1. El 84,21% de los 57 pacientes (quedan a nivel o por debajo del cuerpo de L1), o el 92,98% (si se considera el nivel normal del Cono Medular, en el espacio intervertebral de D12-L1) afectados de Siringomielia Idiopática, presentan la posición baja del Cono Medular.

Discusión de los resultados

Indicando con ello que, en los casos de Siringomielia Idiopática, existe algún mecanismo que mantiene el Cono Medular anormalmente bajo.

Considerando que el RACM de un cuerpo vertebral, con un interespacio, representa la Fuerza de Tracción de 5,82 Newtons, aproximadamente 560 gramos (2.9 Nota Biomecánica).

En algunos casos, en los que el Cono Medular llega al cuerpo de L3 o L4, puede representar mecánicamente una tracción en sentido axial hacia abajo, siguiendo el eje del filum terminale, de unos 1.792 gramos.

Advertencia: Desde el inicio del Capítulo "6. Discusión" hasta el Apartado 6.3.3., se ha considerado la posición del nivel del Cono Medular como límite de lo normal hasta el cuerpo de L1. A partir del Apartado 6.3.3, se considera como normal el nivel del Cono Medular, de igual modo que se realiza en todo el capítulo "5. Resultados", por encima del borde superior de la vertebra L2. Esta circunstancia es debida a que el estudio estadístico de los casos afectos de Siringomielia fue realizado antes, que aquel en el que se mensuró la posición del Cono Medular en 50 pacientes no afectos de Siringomielia. Sin duda, los parámetros a favor de la relación del RACM serian más favorables a nuestra tesis, de haber considerado la posición del Cono Medular normal entre D 12-L1 o el cuerpo de L1.

Las matrices estadísticas de los "Conados", fueron utilizadas entre 55 y 58 según la máxima información estadística que pudieran dar.

Comparando el índice de presentación de las más importantes patologías que se presentan en la Siringomielia Idiopática, a pesar que el índice de RACM fue tomado sobre 57 pacientes ya que fueron tomados aleatoriamente, tan sólo por el hecho que la exploración RM incluyera el Cono Medular (Tabla 6. III):

Discusión de los resultados

Patología	Porcentaje
Descenso de las amígdalas cer.	96.22%
Cono Medular bajo	84.21%
Malformaciones craneocervicales	55.50%
Escoliosis	64.07%
Hidrocefalia	17.52%

Tabla 6. III.- Porcentajes de presentación de diversas patologías relacionadas con la Siringomielia Idiopática, en 57 pacientes.

6.2. DISCUSION SOBRE LA COMPARACION DE LAS ALTERACIONES MORFOLOGICAS CON LA ETIOLOGIA.

6.2.1. Discusión sobre Extensión de la Cavidad y Etiología.

En el grupo de etiología, considerada como Idiopática, la inmensa mayoría de los casos se limitan a una extensión bulbar, cervical o bulbo-cervical. Contrariamente, en el grupo de etiología secundaria, la ubicación de la cavidad siringomiélica se distribuye de forma casi similar por encima y debajo del límite C7. Tablas 5. XIX y XX.

Uno de los resultados, con significación estadística, es la preferencia de la Siringomielia Idiopática por presentarse a nivel de la región cervical, ($p=0.0018$).

Este argumento aboga por aquellas teorías etiopatogénicas que centran el desarrollo o el impacto de sus causas a nivel cervical y, a su vez, en contra de las que suponen causas o fuerzas mecánicas o hidrodinámicas, que pueden afectar por sus mis-mas propiedades a toda la superficie de la médula espinal.

6.2.2. Discusión sobre la relación entre Descenso Amigdalario y Etiología.

Cinco casos de especial interés los aporta Welch (1981), haciendo notar la aparición de una malformación de Chiari I después de establecer, años antes, una derivación del espacio subaracnoideo. Esta última fue realizada al tener en cuenta la hipótesis de otros autores que consideraba que la causa que genera la Malformación de Chiari es la desproporción en la presión liquoral entre la cavidad craneana y la espinal. Este autor, según sus observaciones, cree que la malformación de Chiari I es debida a la desproporción de reabsorción del LCR a nivel espinal.

Cameron (1957), citado por Welch, reconoce que la malformación de Chiari II nunca va acompañada de hidrocefalia. El mismo Welch

Discusión de los resultados

considera más tarde, difiriendo de Gardner, que la hidrocefalia no es la causa de la herniación de las amígdalas cerebelosas, sino lo contrario. El DA, mediante la obstrucción del IVº, genera la hidrocefalia.

Al comparar la existencia o no de descenso amigdalar, entre los pacientes con Siringomielia Idiopática o secundaria, destaca poderosamente la diferencia estadísticamente significativa ($p=0,0009$) entre ambos grupos de pacientes (Tablas 5.XXI, XXII, XXIII y XXIV). El Descenso Amigdalar se halla presente en 96,54% (223) y ausente en 3,46% (8) de los pacientes afectados de Siringomielia Idiopática. En la Siringomielia secundaria, el Descenso Amigdalar estaba presente en el 76,92% (10), y ausente en el 23,08% (3) de los pacientes.

Asimismo, y profundizando en el estudio de la relación entre descenso amigdalar y etiología, la gravedad del Descenso Amigdalar es también estadísticamente distinta entre Siringomielia Idiopática y secundaria ($p=0,0025$).

Hay que considerar que la medida del Descenso Amigdalar se realizó mediante las líneas clásicas de Chamberlain y Mac Gregor. Por encima de ellas no se consideraba la existencia de Descenso Amigdalar, aunque en algunos casos de los considerados, como sin Descenso Amigdalar, existían indicios de tras-pasar la línea que une la parte anterior y posterior del agujero occipital o estaban más cerca de lo normal, de las líneas clásicas de Chamberlain y Mac Gregor. Ello redundaría, aún más, en la mayor frecuencia de Descenso Amigdalar en la Siringomielia Idiopática.

Este hecho habla a favor de la existencia de una clara relación en el proceso etiopatogénico, considerando el Descenso Amigdalar como una parte integrante de la patología que acompaña a la Siringomielia Idiopática. Ambas estarían producidas por el mismo mecanismo etiopatogénico; o una sería consecuencia de la otra o ambas cosas a la vez. Así por ejemplo, la Siringomielia y el Descenso Amigdalar pueden ser consecuencia de la asincronía del crecimiento del neuroeje y el neurorraquis; el primero por "stress medular" y el segundo por "tracción". Y a la vez, el Descenso Amigdalar puede ser consecuencia de la Siringomielia, o Siringobulbia, al comprometer aún más en el agujero occipital la aportación vascular del segmento superior de la médula por compresión, contusión y aracnoiditis reaccional.

Discusión de los resultados

Kobayashi y cols. (1992), describe, mediante una exploración RM, la compresión de la médula oblongata por una malformación de Arnold-Chiari y las arterias vertebrales, causando una sintomatología bulbar y cerebelosa por isquemia, debido a la compresión.

La ausencia de Descenso Amigdalár es marcadamente menos frecuente en la Siringomielia secundaria 23,08%, que en la Siringomielia Idiopática 3,46%. Pero, cuando el Descenso Amigdalár se presenta en la Siringomielia secundaria, lo hace con mayor intensidad 30,77% (sin duda por la coexistencia en la casuística de la Siringomielia secundaria; de Siringomielias por anclaje de la médula y otras patologías), frente a los 23,81% de la Siringomielia Idiopática.

La Siringomielia secundaria puede relacionarse con el Descenso Amigdalár, según sea su compromiso en el canal vertebral, de dos formas: una, cuando la cavidad al formarse y evolucionar no provoca adherencias de la médula con las estructuras vecinas. Y la otra, cuando por la patología que le afecta, o por la evolución la médula queda adherida a su entorno. Esta última forma de presentarse influiría en la aparición de Descenso Amigdalár en la Siringomielia secundaria, que a su vez, estaría claramente influenciada por la edad en la cual le aparece al paciente el proceso patológico. Ya que si aparece en la edad adulta, la tracción sobre el contenido de la fosa posterior sólo se establece en las maniobras de movilización de la columna cervical, mientras que en las edades tempranas la tracción la realizan las adherencias, acentuando la asincronía de crecimiento que secundariamente ha adquirido el paciente.

El caso de Ragnarsson y cois (1986), sugiere que las fuerzas de tracción también se pueden presentar en las Siringomielias de origen postraumático. Describe el caso de un paciente con paraplejia postraumática completa D 5, de 30 años de evolución, y que desde los últimos diez años desarrolla una mielopatía sugestiva de Siringomielia. La intervención mostró un atrapamiento medular en el lugar del traumatismo antiguo. Al desatrapar la médula mejoró sensiblemente la sintomatología.

6.2.3. Discusión sobre Hidrocefalia y etiología.

Se estudió la relación entre el grado de hidrocefalia y la agrupación etiológica de la Siringomielia, manteniendo la clasificación de gravedad ya utilizada para la descripción de la misma.

Un 30% de los pacientes que pertenecían al grupo de Siringomielia secundaria, presentaron hidrocefalia, frente a un 18% en el grupo de pacientes con Siringomielia etiquetada como Idiopática. La distribución de los distintos grupos de gravedad, entre las Siringomielias Idiopáticas y las secundarias, no presentó diferencias ($p=0,54$) significativas (Tablas 5.XXV y XXVI). De tal modo que: 37 casos, de 211 con Siringomielia Idiopática, presentaban algún grado de hidrocefalia, mientras que 3 casos de 10 con Siringomielia secundaria la presentaban.

Este hecho va en contra de tomar en consideración a la hidrocefalia, como una entidad, que acompañe específicamente a la Siringomielia Idiopática y, menos, que sea ella una de las causas primeras de la Siringomielia Idiopática. Si puede ser una posible complicación o consecuencia en su aparición, junto a una Siringomielia Idiopática o secundaria.

6.2.4. Discusión sobre la Escoliosis.

La presencia o ausencia de Escoliosis no fue significativamente distinta entre el grupo de enfermos con Siringomielia Idiopática o secundaria (contabilizando incluso de forma separada los 5 pacientes con una patología de "anclaje medular" o "tethered spinal cord" (Tablas 5.XXVII y 5.XXVIII). Aunque existe una gradación en la presentación de la asociación Escoliosis y Siringomielia: "anclaje medular"--Siringomielia Idiopática--Siringomielia secundaria, más aún ante la escasa presentación de la Escoliosis en los 50 pacientes no afectados de Siringomielia (ningún caso entre los 50 casos "Sin Siringomielia" presentó Escoliosis) o su presentación entre la población normal.

Discusión de los resultados

Ni la agrupación según los criterios de gravedad de la Escoliosis, ni su localización, aparecieron asociados de forma significativa a ningún tipo de etiología.

A pesar de que en esta serie no se obtienen datos estadísticos relevantes, existen aportaciones que encuentran una fuerte relación entre Escoliosis, malformación de Arnold-Chiari y Siringomielia.

Así, Muhonen y cols (1992) describe once casos menores de 16 años que presentan malformación de Arnold-chiari no asociada con mielodisplasia y Escoliosis como mínimo de 15°. La curvatura progresó rápidamente en cuatro pacientes. En ocho niños se asoció a una hidrosiringomielia.

6.2.5. Discusión sobre Cono Medular y Etiología.

De los 62 pacientes afectos de Siringomielia y de los que pudo visualizarse el Cono Medular, se extrajo la siguiente distribución: de las 57 Siringomielias Idiopáticas, 36 de ellas mostraba RACM, las dos Siringomielias secundarias, excluyendo tres casos con "tethered spinal cord" recogidas (donde se visualizaba el Cono Medular) presentaban un RACM visible. Los tres casos con "tethered spinal cord" presentaban el Cono Medular en posición más baja de lo normal (Tabla 5.XXVIII)

La distribución del RACM entre los grupos de etiologías, no presentó diferencias estadísticamente significativas (Tabla 5.XXVII).

Los dos pacientes catalogados como afectos por una Siringomielia secundaria, que presentaban RACM, exhibían antecedentes de infección y meningocele respectivamente, lo cual proporciona una explicación parcial al posible mecanismo etiológico que provocó tanto la aparición de Siringomielia, como un síndrome de RACM.

Ragnarsson y cols (1986) aporta un paciente de 49 años, afecto de una paraplegia traumática, a nivel D5, con un deterioro neurológico cervical posterior por atrapamiento Medular. Roullet y cols. (1985) comenta el primer caso clínico detallado de Siringomielobulbia, que aparece a los 25 años de una paraplejia postraumática a nivel D 10.

Discusión de los resultados

El nivel del Cono Medular normal no deja de ser una medida orientativa, establecida por la media de los hallazgos supuestamente normales. Pero, aunque sea de escasa cuantía, hay que considerar dos anotaciones: la primera, que, de los pacientes utilizados en el estudio en el que se halló la matriz "Sin Siringomielia", pueden existir algunos con enfermedad siringomiélica oculta o por manifestarse, como ocurría en tres casos de nuestra serie. Y la segunda anotación es considerar el valor "normal como estrictamente individual", en el sentido de que un paciente puede tener el Cono Medular en L1 y estar padeciendo una AACNN (anormal asincronía de crecimiento neurorraquis-neuroeje), perteneciendo a su normalidad el Nivel del Cono Medular a nivel D12-L1. Ignoraríamos con ello 560 gramos de tracción que está sufriendo aquella médula espinal.

6.3. DISCUSION DE LA RELACION ENTRE LAS DISTINTAS ALTERACIONES SECUNDARIAS.

6.3.1. Discusión sobre la relación entre descenso amigdalario y otros factores.

6.3.1.1. Discusión sobre el descenso amigdalario y la forma del IV° ventrículo.

El Descenso de las Amígdalas Cerebelosas no es una entidad patológica independiente del resto de las estructuras vecinas. Hasta ahora se habla del descenso de las amígdalas y de la porción inferior del cerebelo, como estructuras impulsadas por una fuerza desconocida hacia el canal vertebral a través del agujero occipital. De aquí la inspiración de varios autores, considerando una fosa posterior pequeña, que proyecta hacia abajo la porción inferior de su contenido nervioso, como en la tesis de Marés.

El estudio de las anomalías del IV° ventrículo y de las estructuras nerviosas colindantes, hacen patente que la fuerza de impulsión no es por impulsión desde la fosa posterior, ni por enclavamiento por un gradiente de presión entre la cavidad craneal y espinal, sino por la única fuerza mecánica que explicaría los desplazamientos del IV° ventrículo, Tronco Cerebral y contenido de la fosa posterior, la "Fuerza de Tracción".

Se observó una clara asociación entre el descenso amigdalario y las deformidades del IV° ventrículo (Tabla 5. XXIX, XXX). Dicha asociación, en el sentido de una coincidencia relativa de pacientes con ambos trastornos resultó estadísticamente significativa ($p=0,0032$).

6.3.1.2 Discusión sobre el descenso amigdalario e Hidrocefalia.

La cuestión planteada es clara: ¿La hidrocefalia es la responsable del descenso de las amígdalas (Gardner y otros)? o bien, ¿es el descenso amigdalario el responsable o relacionado con la aparición de la hidrocefalia?, o bien ¿no están relacionados entre sí?. De nuestro estudio se puede extraer:

Discusión de los resultados

Todos los pacientes con hidrocefalia tenían algún grado de descenso amigdalár (Tablas 5.XXXI y XXXII), aunque también la mayoría de los pacientes sin hidrocefalia presentaban el mismo fenómeno. Desde otro punto de vista, un 18,2% de los pacientes con descenso amigdalár presentaban hidrocefalia, complicación ausente en los pacientes con la amígdalas cerebelosas en situación ortotópica. La distribución no refleja una asociación claramente significativa entre ambas condiciones.

La gravedad del descenso amigdalár no estuvo relacionada con la presencia o ausencia de hidrocefalia (Tabla 5.XXXI). Pudiendo presentarse un importante descenso amigdalár, sin ir acompañado de hidrocefalia. Ello puede sugerir que el Descenso Amigdalár está relacionado con la aparición de la hidrocefalia como complicación.

Pero el aumento de la incidencia de la hidrocefalia no va acompañado de un aumento en la intensidad del descenso amigdalár. Esto sería un argumento en contra para considerar a la hidrocefalia como causante del descenso amigdalár.

Estas consideraciones nos pueden dar las respuestas a las anteriores cuestiones: entre la hidrocefalia y el descenso de las amígdalas existe alguna relación con carácter nosológico.

El hecho de la falta de correlación entre el aumento de gravedad de la hidrocefalia y el aumento del descenso de las amígdalas es comprensible. Valoremos lo que ocurre en las otras hidrocefalias: como máximo, se consigue una gran impactación de las amígdalas cerebelosas, pero nunca este descenso es de la magnitud suficiente como para descender el IV^o ventrículo, ni tampoco se hace acompañar de otras estructuras nerviosas.

El hecho que el aumento del descenso de las amígdalas no vaya acompañado de un aumento de la hidrocefalia, puede ser expresión de cierta condición, en el paso de las amígdalas cerebelosas que obstruyen más el agujero occipital en la fase intermedia del descenso, cuando se impactan junto con el Tronco Cerebral. Pasado este punto, pueden crearse vías anfractuosas, que dan nuevos drenajes a la circulación del LCR.

Discusión de los resultados

6.3.1.3. Discusión sobre el descenso amigdalario y extensión de la cavidad siringomiélica.

A pesar de que la magnitud de la cavidad siringomiélica pareció, al principio del estudio, una excelente forma de medir la intensidad de la enfermedad siringomiélica, se dejó de valorarlo en este sentido, conforme se iban obteniendo los posibles cambios de forma y aspecto a la RM.

La especial forma evolutiva de la cavidad siringomiélica (de fusiforme, a dilatada, de dilatada a filiforme, y de ésta a colapsada) se producía cada vez más consciente de la frecuencia que, en enfermedades siringomiélicas avanzadas, no se detectaban claramente los límites de la cavidad siringomiélica. Por esta razón, son de gran valor las imágenes del caso de Jack (1991) que, de una forma dilatada máxima o dilatada, pasa a colapsada, siendo la imagen en la RM de normal, en un estadio evolutivo de la enfermedad, terminal.

Por esta razón las conclusiones derivadas de valorar, la forma, la extensión de la cavidad y la pérdida del parenquima medular, no se consideran del todo significativas, a menos que introduzcamos en el estudio algún otro parámetro.

No se consiguió distinguir una relación entre la presencia de descenso amigdalario y la extensión de la cavidad siringomiélica, correspondiendo la distribución de los pacientes a la expresada en la Tabla 5.XXXIII.

6.3.1.4. Discusión sobre el descenso amigdalario y Escoliosis.

Tomando la descomposición vectorial de las fuerzas reseñadas en la "2.9. Nota Biomecánica", la Fuerza de Tracción Axial se descompone en tres componentes: una de impactación en el agujero occipital, al desplazar las estructuras nerviosas hacia él, la de estricción de la médula, por el componente lateral de la fuerza, y la misma fuerza lateral que se proyecta, con mayor intensidad, en el segmento medio de la columna vertebral, el segmento dorsal.

La bioelasticidad de los tejidos da las prioridades de los desplazamientos. En un principio, la Fuerza de Tracción se consume más fácilmente causando una Escoliosis, pero cuando el esqueleto toma más consistencia, toda la Fuerza de Tracción tiene que ser absorbida por otros medios: el desplazamiento de los elementos nerviosos y con la estricción medular.

Discusión de los resultados

Por estas razones, el descenso amigdalario se manifestará más, cuanto menos se pueda manifestar la Escoliosis.

No se ha constatado una relación entre la presencia o ausencia de Descenso Amigdalario y la de Escoliosis. Asimismo, el grado y el nivel de la Escoliosis parecen ser independientes de la existencia o grado de descenso amigdalario (Tabla 5. XXXIV).

6.3.1.5. Discusión sobre el descenso amigdalario y cono medular

Tanto el Descenso Amigdalario como el Cono Medular, representan dos extremos de la porción nerviosa, sometidos a una misma fuerza en la "enfermedad por Tracción" (enfermedad por la anormal asincronía del crecimiento entre el neuroeje y el neurorraquis, AACNN) y, de alguna forma, han de estar relacionados, a pesar que existan condicionantes y sistemas de compensación de las fuerzas sometidas entre ellos.

Por esta razón, un 61,53% (32 de 52) de los pacientes que presentaron un descenso amigdalario, también presentaron un RACM, mientras que el 38,46% (20 de 52) restante mantenía el CM por encima de la posición ortotópica (Tabla 5.XXXV) (considerando el nivel del Cono Medular normal a nivel de borde superior del cuerpo de L2).

En esta distribución estadística se constata la presencia de RACM, ya de por sí significativo. Si los mecanismos etiopatogénicos son los hasta ahora propuestos por otros autores, no tiene porque presentarse con la prevalencia que lo hace el RACM en los pacientes afectados de Siringomielia Idiopática (61,53%). Esta asociación de presentación a la par entre el DA y RACM en el grupo de pacientes "Sin Siringomielia" se da en un 4%.

Existe una clara tendencia a la asociación en la presentación de Descenso Amigdalario y RACM, apoyando la existencia de un mecanismo etiopatogénico que une a ambos fenómenos.

6.3.2. Discusión sobre la forma del IV° ventrículo y otros factores

6.3.2.1. Discusión sobre el descenso del IV° Ventrículo e Hidrocefalia

Anteriormente, en el apartado "6.3.1.2. DA e Hidrocefalia", era más sugestivo que el DA produjera la Hidrocefalia, que lo contrario. Aquí, la relación estadística, entre la forma del IV° y la hidrocefalia, es estadísticamente significativa. Es decir, las alteraciones de la forma del IV° pueden determinar la aparición e intensidad de la hidrocefalia, remarcando que el IV° ventrículo es causa y no consecuencia de la Hidrocefalia.

Existió una clara y estadísticamente significativa ($p=0.009$) asociación entre el descenso del IV° Ventrículo y la presencia de Hidrocefalia.

Solamente en el 8,86% de pacientes con el IV° Ventrículo normal, se asoció hidrocefalia, mientras que, en casi un 23% de los pacientes con alteraciones en la forma y/o situación del IV° Ventrículo, se detectó la presencia de hidrocefalia. Esta asimetría en la distribución de los pacientes sugiere, que existe un nexo de unión entre las alteraciones del IV° Ventrículo y el desarrollo de hidrocefalia. (Tabla 5.XXXVII)

La gravedad de la Hidrocefalia también aparece asociada a la presencia de un IV° ventrículo anormal (Tabla 5.XXXVII). Así, la hidrocefalia clasificada como Marcada es mucho más frecuente en los pacientes con un IV° Ventrículo descendido: 22 pacientes con hidrocefalia marcada presentaban 21(95,45%) de ellos, descenso del IV° ventrículo. A diferencia de los pacientes con hidrocefalia discreta o ausente ($p=0,0032$).

La deformidad específica del IV° Ventrículo también parece relacionada con la presencia y gravedad de la hidrocefalia como se puede apreciar en la Tablas 5.XXXIX y 5.XL, en 13 casos de IV° ventrículo descendido no hay ninguno con hidrocefalia; en 90 casos de IV° ventrículo deformado; hay 74 casos sin hidrocefalia; 7 casos con hidrocefalia discreta y 9 casos con hidrocefalia marcada. De 28 casos con el IV° ventrículo dilatado, 14 casos no presentan hidrocefalia, 2 casos la presentan discreta y 12 casos marcada. Existe, pues, una clara relación entre la deformación y dilatación del IV° ventrículo con la intensidad de la hidrocefalia.

Discusión de los resultados

En la Tabla 5. XL, destaca que el IV° ventrículo descendido no va acompañado de hidrocefalia. Cuando el descenso prosigue y deforma el IV° ventrículo, aparece la hidrocefalia y cuando la deformación llega a la obstrucción del drenaje del IV° ventrículo se produce la hidrocefalia marcada. Este hallazgo refuerza la hipótesis de que la hidrocefalia es consecuencia de la deformación del IV° ventrículo y no al revés.

6.3.2.2. Discusión sobre el IV° Ventrículo y extensión de la cavidad siringomiélica

La extensión de la cavidad siringomiélica apareció como independiente de la posición y forma del IV° Ventrículo, tanto considerando la extensión como la localización del defecto medular. Aquí se puede aplicar lo comentado en el apartado "6.3.1.3." para el descenso amigdalario y la extensión de la cavidad. Puede que fuera más significativo haber tenido en cuenta la forma de la cavidad, como parámetro del estadio evolutivo.

6.3.2.3. Discusión sobre IV° Ventrículo y Escoliosis

El IV° Ventrículo seguirá las mismas vicisitudes que el descenso amigdalario, en relación con la Escoliosis, desde el punto de vista de la enfermedad AACNN. Se puede aplicar lo comentado en "6.3.1.4. Descenso Amigdalario y Escoliosis".

La presencia de Escoliosis apareció como independiente de la posición y forma del IV° Ventrículo (Tablas 5. XLI y XLII), tanto considerando la extensión como la localización y segmentos afectados por el defecto vertebral.

La Escoliosis ocupa un primer lugar en la patocronía de la enfermedad siringomiélica, y la deformación del IV° ventrículo la tendríamos que buscar en las últimas etapas. No es de extrañar la escasa relación entre ambas.

Discusión de los resultados

6.3.2.4. Discusión sobre el IV° Ventrículo y Cono medular

No se apreció ninguna clara relación estadística ($p=0.3463$) entre la morfología normal o patológica del IV° Ventrículo y la situación del Cono Medular.

Existen muchos parámetros intermedios entre el RACM con la forma del IVo ventrículo que pueden hacer parecer como errática una relación estadística de pocos casos, en los que se puedan valorar ambos parámetros. Como condicionantes intermedios, entre el IV° ventrículo y el Cono Medular, existe: la intensidad de asincronía de crecimiento neurovertebral, la Escoliosis como mecanismo de absorción de la Fuerza de Tracción, el tamaño del agujero occipital (condicionado a su vez por otros como: Impresión Basilar, Retroceso Odontoideo, compresiones vasculares, sexo, edad,...), el tamaño de la fosa posterior (fenómeno del "descenso de dos bolas por un embudo" -figura 6.7-), instauración de la dificultad de drenaje del LCR a través de los agujeros de Magendie y Luscka, apertura del conducto del epéndimo, como única salida del LCR, ante la angostura de los agujeros de Magendie y Luscka. Se genera además una siringohidromielia, si la compresión extrínseca del Tronco Cerebral lo permite.

A pesar de ello, algo menos de la mitad de los casos, 23 (42,59%) casos de 54, presentan descenso del IV° ventrículo y RACM, mientras que 9 casos no presentaban descenso del IV° ventrículo, ni RACM (Tabla 5.XLIII).

El 65,71% de los que presentan un RACM muestran descenso del IV° ventrículo, mientras que el 52,63% de los que no presentan RACM muestran el IV° ventrículo descendido (Tabla 5.XLIV).

El 69,7% de los que presentan el IV° ventrículo descendido, tienen RACM. Por el contrario el 30,3% de los que presentan el IV° ventrículo descendido no tienen RACM. Esta diferencia parece incluso sustanciosa para pensar que existe una relación entre la alteración del IV° ventrículo y el RACM (Tabla 5.XLV).

6.3.3. Discusión sobre Hidrocefalia y otros factores

6.3.3.1. Discusión sobre Hidrocefalia y Extensión de la cavidad siringomiélica.

La existencia de hidrocefalia no estuvo relacionada con la extensión de la cavidad. Una posible explicación, a la relativa independencia de estos factores, se puede formular considerando la hidrocefalia como complicación de los agentes patogénicos de la Siringomielia. mientras que la extensión de la cavidad dependería también del tiempo de evolución de la misma, y de la forma (ésta, más relacionada con la evolución que la extensión de la cavidad).

6.3.3.2. Discusión sobre Hidrocefalia y Escoliosis

La existencia de Hidrocefalia y la presencia de Escoliosis mostraron una tendencia a la asociación en un número significativo ($p=0,04$) de pacientes (Tabla 5.XLVIII).

De los pacientes afectos de Escoliosis, el 21,51% presentan hidrocefalia, mientras que el 92,68% de los que no presentan Escoliosis no tienen hidrocefalia. Existe una relación estadística entre la hidrocefalia y la Escoliosis. Se puede interpretar como si una fuera consecuencia de la otra o mejor ambas complicaciones de una tercera. O lo que es lo mismo, la prevalencia de las complicaciones tienen tendencia a presentarse paralelamente.

Así, mientras solamente un 7,3% de los pacientes sin Escoliosis presentaban hidrocefalia, ésta afectaba a una quinta parte de los pacientes con Escoliosis de cualquier tipo. La relación no se mantuvo al intentar asociar el grado o extensión de la Escoliosis con la presencia o gravedad de la hidrocefalia.

La observación de esta tendencia al desarrollo de hidrocefalia, por parte de los pacientes afectos de una Escoliosis, podría sugerir una estrecha relación en su génesis.

Discusión de los resultados

La Escoliosis sólo está separada, en la patocronia de la enfermedad siringomiélica, por la impactación de las amígdalas cerebelosas. Cuando la Escoliosis es insuficiente para absorberla asincronía de crecimiento neurovertebral, las amígdalas cerebelosas inician el descenso hasta impactar en el agujero occipital. Cuando la compresión a este nivel es insuficiente para impedir el normal drenaje del LCR por los agujeros de Magendie y Luscka, aumenta la presión en el IV^o ventrículo, que solamente tendrá dos caminos: hacia la hidrocefalia "aguas arriba", o hacia el conducto del epéndimo a través de la entrada del conducto del epéndimo "aguas abajo". Esto generará una hidromielia, por esta fuerza de escasa magnitud (ver 2. Nota biohidrodinámica) que se unirá a la afectación de la sustancia periependimaria por la isquemia consecuencia al mecanismo de Tracción. Y, a su vez, luchando contra la posible impactación del agujero occipital, si éste es insuficiente.

6.3.3.3. Discusión sobre Hidrocefalia y Cono Medular

Si la Hidrocefalia y el Cono Medular están relacionados por la AACNN, y teniendo en cuenta labioelasticidad. el Cono Medular, siguiendo a la Escoliosis, dejará presentarse a la hidrocefalia cuando su capacidad de ascenso ceda, dentro su normal progresión a su posición normal a nivel del cuerpo de L1. La representación estadística de esta sucesión con 36 pacientes, de quienes se pudo valorar el tamaño de los ventrículos y el nivel del Cono Medular, es algo a tener en cuenta, puesto que, en series especiales para esta relación, podrían ser más demostrativas.

La presencia de hidrocefalia se asoció con una mayor frecuencia a la existencia de un RACM, (fenómenos coincidentes en un 28% de casos, mientras que tan sólo un 6,6% de los pacientes con el Cono Medular ortotópico desarrollaron hidrocefalia) (Tabla 5.L). La relación no alcanza la significación estadística, probablemente debido a la escasez de pacientes con hidrocefalia y registro de la posición del Cono Medular. Sin embargo, la abrumadora diferencia (6:1), parece apoyar la hipótesis de la existencia de una relación en su aparición. (Tabla 5.XLIX)

La clara tendencia que existe entre hidrocefalia y RACM, corrobora la posible relación de que entre ambas haya una relación de consecuencia, una de otra. Siendo más probable que la hidrocefalia sea consecuencia del RACM, que el RACM sea consecuencia de la hidrocefalia. La razón estriba en que difícilmente una hidrocefalia puede dar un RACM de las magnitudes expresadas en este trabajo.

Discusión de los resultados

Es de interés señalar que de los pacientes, de los que se han podido visualizar el Cono Medular y afectos de Siringomielia Idiopática, 19,44% de ellos presentan hidrocefalia, mientras que el 58,33% presentan RACM. Es una diferencia apreciable a la hora de correlacionar causas para la génesis de la cavidad siringomiélica.

Existe una tendencia a la no presentación conjunta en un 93,33% y a la presentación conjunta en un 28,57%. Sin que todo ello suponga una marcada relación estadística, da idea de cierta relación en su presentación.

Se podría interpretar que la asincronía de crecimiento en sus fases finales puede ser absorbida por la falta de ascenso del Cono Medular y, cuando esta capacidad se acaba, se inicia la impactación a nivel del agujero occipital, generando más tarde la hidrocefalia.

6.3.4. Discusión sobre la extensión de la cavidad siringomiélica y otros factores

De igual modo que ocurre en los apartados "6.2.1. Discusión sobre la relación entre extensión de la cavidad siringomiélica y etiología", "6.3.2.2. Discusión sobre el Vº Ventrículo y extensión de la cavidad siringomiélica" y "6.3.3.1. Discusión sobre Hidrocefalia y extensión de la cavidad siringomiélica", se puede aplicar a este apartado, considerando que será poco fructífero desde el punto de vista estadístico.

6.3.4.1. Discusión sobre la extensión de la cavidad siringomiélica escoliosis

La extensión de la cavidad no pareció asociarse a la presencia o ausencia de Escoliosis.

Discusión de los resultados

Existen factores en la presentación y evolución patológica de la Siringomielia Idiopática que pueden alterar esta relación. Ocurre de tal modo que, en los pacientes jóvenes, si el mecanismo de asincronía del crecimiento aparece pronto, la Escoliosis es uno de los mecanismos escogidos por el organismo en uno de los intentos de aproximar el extremo distal y proximal de la columna vertebral. Al establecerse este mecanismo de compensación, minimiza en algo el "estrés de la médula". Añadamos que el factor vascular en los jóvenes, con su elasticidad vascular mayor que la del adulto, puede también contribuir a evitar la anoxia medular y con ello la magnitud de la cavidad no estará en relación con la magnitud de la Escoliosis.

Tiene especial interés la aportación de Sherk (1986): "Veintiséis niños entre 4 y 16 años de edad con hidrocefalia y deformación espinal; 22 niños con escoliosis superior a 50° y 5 niños con cifosis superior a 100°. Veintiún niños con TAC-metrizamida, y doce con TAC craneal. Dos niños murieron y uno fue necropsiado. Tres niños fueron monitorizados la presión intracraneal durante la cirugía espinal. Todos los niños presentaban malformación de Arnold-Chiari tipo I y II, el 58% presentaba cavitación medular (siringo-hidromielia) el 67% presentaba anclaje de la médula. Este estudio documenta la frecuente coexistencia de deformidad espinal y lesiones del sistema en el nervioso (hidrocefalia, malformación Arnold-Chiari, anclaje medular con atresia y cavitación medular). Esto apoya la teoría que la malformación de Arnold-Chiari es primaria en el desarrollo de la deformidad y que la cavitación medular en estos pacientes es primariamente siringomielia formada en la base de necrosis isquémica en la médula espinal. La libre transmisión de la presión del líquido desde la médula espinal al ventrículo lateral soporta la teoría de Williams de la propagación de la cavidades siringomiélicas y de su desarrollo. Y la suposición de que las lesiones del sistema nervioso causan la deformación espinal por ruptura de la coordinación del control de la musculatura espinal y los mecanismos reflejos normales posturales".

Y prosiguiendo con Sherk (1984), nos aporta un caso en el que sugiere que "la patogénesis de la cavitación intramedular es por causas multifactoriales, pero todos van hacia un común mecanismo debido a una isquemia crónica vascular".

Discusión de los resultados

6.3.4.2. Discusión sobre extensión de la cavidad siringomiélica y Cono Medular

Ni la distribución de casos ni la porcentual revelaron una clara relación entre la extensión de la cavidad siringomiélica y el nivel del Cono Medular.

Del mismo modo que ocurre en la relación de la Escoliosis y la extensión de la cavidad medular el RACM, puede estar marcadamente distorsionado en los resultados, que lo relacionan con la magnitud de la cavidad siringomiélica.

6.3.5. Discusión sobre Escoliosis y otros factores

6.3.5.1. Discusión sobre Escoliosis y Cono Medular

En este apartado se puede aplicar lo expuesto en el apartado "6.2.4 D. sobre Escoliosis" y en "6.3.3.2 D. sobre Hidrocefalia y Escoliosis" y en el apartado "6.3.3.3. D. sobre Hidrocefalia y Cono Medular".

Raininko (1986) aporta 2 casos de pacientes afectos de escoliosis juvenil y siringomielia. Las manifestaciones neurológicas se iniciaron cuando eran adolescentes, pero la siringomielia no fue diagnosticada hasta una edad comprendida entre los 22 y 34 años, después de una rápida progresión de los síntomas. A éstos les siguieron tratamiento quirúrgico de la escoliosis o siringomielia. Este autor hace especial énfasis en el examen radiológico ante la existencia de mínimos síntomas neurológicos en pacientes escolióticos.

A través del estudio de 30 pacientes afectos de mielomeningo-cele, Samuelsson L (1987) encuentra que existe una estrecha relación entre mielomeningocele, siringomielia y Arnold-Chiari. Encontrando que todos los pacientes afectos tienen, en mayor o menor grado, las tres entidades. Pero, además, encuentra una correlación incluso en magnitud entre la siringomielia y la escoliosis, al observar en dos pacientes una rápida progresión de su escoliosis torácica junto con una siringohidromielia.

Discusión de los resultados

La Escoliosis aparece asociada más frecuentemente a un síndrome de RACM. Casi tres cuartas partes de los pacientes escolióticos presentaron un RACM, mientras que, tan sólo algo menos de la mitad de los no escolióticos, mostró un Cono Medular anormalmente posicionado.

Esta asociación, aún sin alcanzar la significación estadística, apoya la línea de pensamiento orientada hacia la consideración de que el retraso del ascenso del cono medular está íntimamente ligado al mismo mecanismo que la Escoliosis, presentando junto con ella parecidas relaciones que con los otros factores que se consideran en este estudio.

El 74,07% de los pacientes afectados de Siringomielia Idiopática que presentan Escoliosis tienen el Cono Medular en una posición más baja de lo normal. Mientras que el resto, es decir, el 25,93% de los pacientes con Siringomielia Idiopática y que presentan Escoliosis no tienen el Cono Medular en posición más baja de lo normal (Tabla 5.LI).

Todo ello puede significar que la falta de ascenso del Cono Medular traduce la intensidad del compromiso en el crecimiento neurovertebral que, a su vez, solicitará realizar a la columna vertebral: la Escoliosis.

6.4. ESTUDIO DE LA IMPORTANCIA DE LA SITUACION DEL CONO MEDULAR Y LA RELEVANCIA DEL RACM.

El objetivo principal es el estudio en pacientes afectos de Siringomielia Idiopática del nivel del Cono Medular para constatar la existencia o no de una posición anómala del Cono Medular, comparativamente al estudio realizado en un grupo de pacientes no afectos de Siringomielia.

Si el Cono Medular se encuentra a un nivel anómalo puede ser un hallazgo positivo, para proseguir y confeccionar una hipótesis etiopatogénica, que dé explicación a la Siringomielia Idiopática.

Se considera Siringomielia Idiopática a toda aquella Siringomielia en la que existe duda, en cualquier parte de su explicación etiopatogénica. Se incluyen las comunicantes y las Siringomielias foraminales (que van acompañadas de malformaciones) de Barnett (1973) y de Marés (1988) respectivamente. De hecho, algunos autores, a pesar de que la diferencian de la Idiopática en el esquema, la incluyen en el desarrollo de la explicación (Marés). O bien no dan una explicación definitiva a la génesis y relación de la malformación y la Siringomielia (Barnett).

También quedan incluidas como Siringomielia Idiopática, las Siringomielias contempladas en la clasificación de Adams y Victor en los apartados: 2.4.2.1 (Siringomielia con obstrucción del foramen magnum y dilatación del canal central con malformación de Arnold-Chiari tipo I). 2.4.2.2 (Siringomielia sin obstrucción del foramen magnum -forma Idiopática-), y la 2.4.2.4. (Hidromielia pura con o sin hidrocefalia), puesto que ninguna de ellas presenta una clara explicación a la formación de la cavidad siringomiélica.

En este estudio se utilizan tres matrices casuísticas:

Una con 292 pacientes afectos de Siringomielia, de etiología variada, a los que se aplica un cuestionario llamado "Método Todos" de 14 cuestiones.

Discusión de los resultados

Y la otra, extraída de 55 pacientes afectados de Siringomielia Idiopática, de los que se puede visualizar en la exploración RM suficiente información para cumplimentar las 35 cuestiones (fosa posterior, ventrículos laterales, IV° ventrículo, y lo imprescindible para incluirlos en este grupo: el nivel del Cono Medular).

Ambas se comparan ocasionalmente con una tercera matriz de 50 pacientes no afectados de Siringomielia, de los que se posee exploración RM a nivel cervical y lumbar, y en los que se puede valorar el nivel del Cono Medular y la región del foramen magno. Este estudio, realizado con posterioridad a los anteriores con pacientes siringomielicos, llegó a la conclusión que el nivel normal del Cono Medular se encuentra entre D12-L1 y cuerpo de L1. Todos los estudios comparativos del Capitulo "5. Resultados" y parte del Capitulo "6. Discusión" están basados en considerar el nivel del Cono Medular en el borde superior del cuerpo de L2. A pesar de que pueda parecer una pequeña diferencia, pasa de considerarse con el nivel en el borde superior a L2, de 36 de 57 con RACM, a 48 de 57 con RACM si consideramos el cuerpo de L1 y 53 de 57 con RACM si consideramos como normal el nivel D12-L1.

6.4.1. Descripción de las variables específicas observadas en el subgrupo de análisis de la posición del Cono Medular.

6.4.1.1. Discusión sobre el tiempo de Evolución.

La evolución de la enfermedad siringomiélica (el apartado "5.4.1.1. Evolución" y Figura 5.12) junto con la distribución de los pacientes en tres grupos de edad (apartado "5.1.1.1. Edad" y Figura 5.2), se traduce en el concepto de que la enfermedad siringomiélica tiene una evolución, en su presentación, de predominio corta ($6,7 \pm 9$ años) y su aparición es más frecuente en el grupo de edad "adulto" (26-45 años), 42,86% y se mantiene, pero algo menor, en el grupo de edad "viejo" (46-81 años), 41,56%. Alejándose para el grupo de edad "joven" (5-25 años).

Discusión de los resultados

Restando la edad del grupo, en el que predomina la aparición el tiempo medio de evolución $6,7\pm 9$ años, se obtendrá un edad promedio aproximada del inicio de la enfermedad. Así, para la enfermedad siringomiélica, la edad mínima promedio de inicio de la enfermedad es de 26 años (edad mínima del grupo de edad) -9 años (máximo tiempo de evolución), nos da 15 años, la edad promedio del máximo crecimiento del ser humano. Este es un argumento importante para considerar la enfermedad siringomiélica alejada del periodo prenatal y connatal. Reafirmando como una enfermedad relacionada con el máximo desarrollo somático del hombre.

6.4.1.2. Discusión sobre longitud de la cavidad siringomiélica.

En este apartado, la longitud de la cavidad siringomiélica (en este grupo de pacientes en los que se aprecia el nivel del Cono Medular) adolece de la misma problemática expresada en los apartados: "6.2.1. D. sobre relación entre extensión de la cavidad siringomiélica y etiología", "6.3.2.2. D. sobre IV° Ventrículo y extensión de la cavidad siringomiélica", "6.3.3.1. D. sobre Hidrocefalia y extensión de la cavidad siringomiélica", pudiéndose aplicar las conclusiones extraídas de ellos a este apartado.

La longitud media de la cavidad siringomiélica, expresada en cuerpos vertebrales, fue de $12,4\pm 5.6$ cuerpos vertebrales, oscilando entre uno y veintidós cuerpos vertebrales de extensión.

Las formas que permiten una mejor visualización y medida han sido la fusiforme y la dilatada. Las otras formas y su medida pueden estar sometidas a cierto grado de imprecisión.

6.4.1.3. Discusión sobre morfología de la cavidad.

Se valoró la forma de la cavidad siringomiélica clasificándola en cuatro categorías: Fusiforme, Filiforme, Colapsada y Dilatada. La distribución entre dichas categorías se refleja en la Figura 5.13.

Conforme se iba realizando el estudio, las diferentes formas a las que aparentemente no se le dió un orden, adquirieron una posible correlación cronopatológica que coincidió con la sucesión en la frecuencia de la presentación: primero la forma fusiforme, 28 (50,9%); seguido de la forma dilatada, 11 (20%); de la forma filiforme (18,18%), y por último la colapsada (10,9%). Es como si el porcentaje dibujara la evolución de la cavidad siringomiélica.

Discusión de los resultados

El espectro de las morfologías observado permite afirmar que este subgrupo de pacientes representa una buena muestra de la presentación de la cavidad siringomiélica y sus sucesivas formas, según su estadio evolutivo. De tal forma que la cavidad constituida, y cuando presenta la actividad clínica más típica de la Siringomielia Idiopática, se expresa con la forma fusiforme. De aquí puede derivar a la forma dilatada aumentando la tensión intracavitaria, o hacia la forma filiforme cuando se fistuliza, acabando como colapsada.

La adquisición de datos según la forma de la cavidad Siringomielia se tomó sin ningún orden supuesto de evolución etiopatogénica. Más tarde, se tomó contacto con la casuística y algunos casos particulares no incluidos en esta estadística, como:

Caso clínico, (no incluido en este estudio) C.C.P.: Paciente atendida en el Instituto Neurológico Municipal de Barcelona. Su historia clínica, relatada parcialmente por sus padres, presenta, desde los primeros años de su infancia, cefaleas y cervicalgias, que aparecían a episodios y, más tarde, la paciente los refiere como de un nudo opresivo en la región cervico-occipital. A los 6 años notaron el inicio de una Escoliosis. A los 8 años le colocaron un Milwaukee durante 4 años. A los 12 años, el 19.10.79, se procedió a una fusión de curva dorsal con autoinjertos de crestas y colocación de barra de Harrington. A los 15 años se le practicó TAC craneal, diagnosticándose hidrocefalia. Después de intervenir a los 14 años de una escoliosis pronunciada, llegó a andar con talones. A los 19 años inicia cuadro de diplopia, a los 23 años le operaron de estrabismo; a pesar de ello seguía con diplopia. A los 24 años se procedió a una RM cervical, diagnosticándose Siringomielia cervical e hidrocefalia marcada. La forma de la Siringomielia era a tensión, incluso después de colocarle una derivación ventrículo peritoneal. A los tres meses le practiqué una craniectomía occípito-cervical, con apertura de la duramadre, hallando la médula colapsada en las tres cuartas partes superiores de la cavidad. Tras esta intervención, desaparecieron por completo las occípito-cervicalgias, que la paciente tenía desde la infancia, así como la diplopia.

Discusión de los resultados

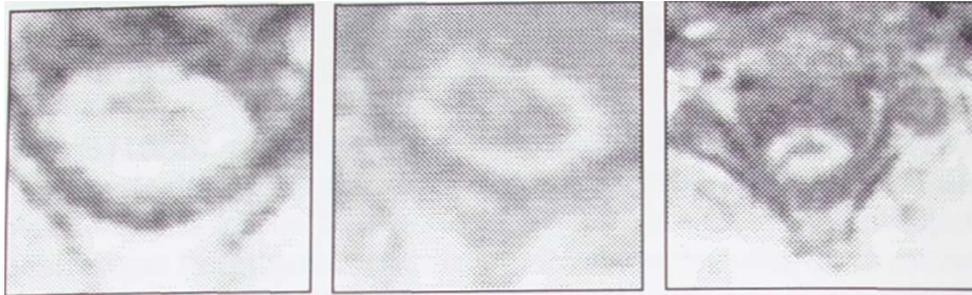


Imagen 1

Imagen 2

Imagen 3

Imagen 6.1.-Del caso clínico C.C.P. Imagen 1 y 2: Cavityd siringomiélica, por RM cervical, en la médula espinal cervical el 28.11.89, a tensión. Imagen 3: La misma cavityd vista el 6.9.91, por RM cervical, en la Imagen 1 y 2, sin tensión y con fisuración en asta posterior izquierda.

Este caso clínico ya sugirió la posibilidad de una descompresión espontánea, como en la aportación de Jack y cois (1991), en la que describe la descompresión espontánea de la cavityd siringomiélica de un paciente, evidenciada por una RM cervical. Pasó de la forma dilatada a la filiforme, sin que interviniera aparentemente ningún agente externo.

En esta segunda fase se pueden presentar tres estadios:

Un primer estadio es pasivo. La lesión se ha constituido y se expresa en forma de cavityd siringomiélica clásica: fusiforme.

Un segundo estadio es activo. En éste, la cavityd, por fenómenos osmóticos, vasculares y otros, aumenta su volumen y pasa a ser de una cavityd pasiva a una cavityd que aumenta el volumen: cavityd siringomiélica dilatada, convirtiéndose en causa de compresión.

Un tercer estadio, de evacuación hacia el conducto del epéndimo o al espacio subaracnoideo espinal, dando: la Cavityd siringomiélica colapsada y filiforme. La cavityd puede llegar hasta el conducto del epéndimo, o bien a los espacios subaracnoideos vaciándose y aumentando, con ello, el contenido de proteínas del LCR de los espacios ventriculares o raquídeos, respectivamente. Aquí la cavityd puede detener su actividad, si no se ve sometida a la influencia de las presiones transmitidas a través de la comunicación de la cavityd.

Discusión de los resultados

Kim S (1986), presenta un caso de hidromielia (siringomielia). Un varón de diecisiete años que consulta por la alteración de los movimientos finos de la mano derecha. El examen neurológico muestra una hemiparesia derecha, atrofia muscular de la extremidad superior derecha y disociación termoalgésica de C1-T2. El TAC con Metrizamida intratecal a las 3 y 6 horas revela una cavidad intramedular que se extiende desde C1 a T4 nivel vertebral, y que comunica con el IV^o ventrículo. Se coloca una derivación ventriculoperitoneal y se realiza un registro continuo de la presión intracraneal. Cuando el shunt está cerrado, la presión supera los 40 mm Hg frecuentemente. Cuando el shunt se abre, desaparece el ascenso y también la presión pulsátil. Los síntomas y signos del paciente mejoraron después de colocar el shunt ventriculoperitoneal.

A su vez puede evolucionar si comunica:

1. Con el canal central y la entrada del conducto del epéndimo abierta. La cavidad estará bajo los influjos de la presión que le llega del IV^o ventrículo, condicionando a su vez su nueva situación:

Si existe hipertensión intracraneal, debida a la dificultad de drenaje a través de los agujeros del IV^o ventrículo, que a su vez depende del grado de Descenso de las Amígdalas Cerebelosas y aracnoiditis que existen en la zona. Aquella ayudará a mantener una presión elevada intraquística, pudiendo mantener y aumentar la clínica, ya iniciada por el mecanismo patogenético de tracción, cavidad siringomiélica redilatada ("cavidades pulsátiles", ya que están bajo el influjo de los impulsos del LCR), que no se diferencian morfológicamente de la cavidad fusiforme o dilatada por mecanismos osmóticos del segundo estadio (apartado 2) (Figura 6.5. A y B). Pudieéndose esta cavidad, a la vez, revaciarse en el espacio subaracnoideo (Figura 6.5. C y D) mediante una fisura, estableciéndose un flujo de LCR a través de la cavidad evacúa, que ahora tiene tendencia a la forma colapsa y filiforme.

Discusión de los resultados

Si no existe hipertensión o no hay comunicación con la entrada del conducto del epéndimo, la cavidad queda bajo el influjo de la presión intracranioidea que, en algunas ocasiones cuando hay un obstáculo, llega a ascender a 300-500 mm. de agua, a pesar que la presión medida en la cisterna magna sea normal (Guyton 1969). Ayudando esta hipertensión a exprimir la cavidad en el canal central endimario, cavidad siringomiélica colapsada o filiforme evacuada al conducto del epéndimo.

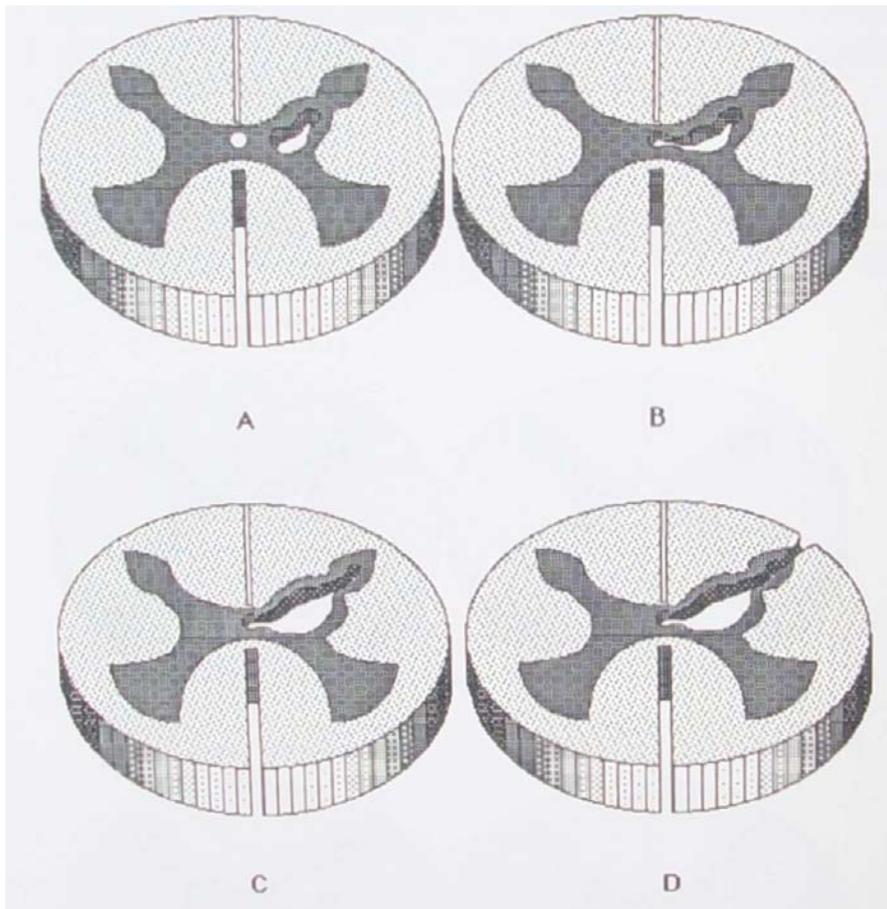


Figura 6.5.- Esquemas que muestran la evolución de la cavidad cuando se fistuliza al canal endimario. A: la cavidad siringomiélica constituida por el mecanismo de tracción, compresión y microtraumatismos, llegando a la isquemia y lisis local en zonas limítrofes o terminales. B: La cavidad se fistuliza al canal endimario. C: Dilatación de la cavidad al llegarle la hiperpresión intracranial generada por la posible hidrocefalia por dificultad de drenaje del IV° ventrículo. D: fistulización secundaria hacia el espacio perimedular.

Discusión de los resultados

2. Con el espacio subaracnoideo raquídeo:

Caso de que se abra la cavidad hacia el espacio subaracnoideo y en él exista hipertensión, junto con la circunstancia de existir un mecanismo valvular en la cavidad (apertura superior de la cavidad) reaparece de nuevo, la hipertensión intracavitaria pudiendo generar nuevos síntomas: cavidadiringomiélica redilatada por el espacio subaracnoideo (cavidades o quistes fluctuantes). Hasta que esta presión intracavitaria hidrodinámica cause una apertura sin mecanismo valvular (apertura inferior de la cavidad) y se vacíe hacia otro lugar del espacio subaracnoideo o al conducto del epéndimo (Figura 6.6 C y D), dando una cavidad filiforme o colapsada.

Si la cavidad se abre en el espacio subaracnoideo y en éste la presión no está aumentada, la cavidad se vaciará dando una cavidad filiforme o colapsada (Figura 6.6. A y B).

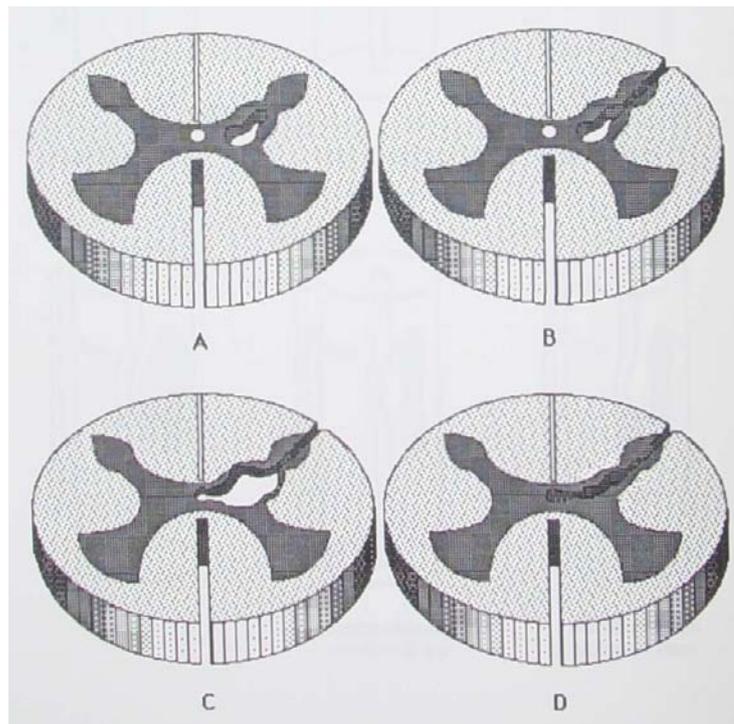
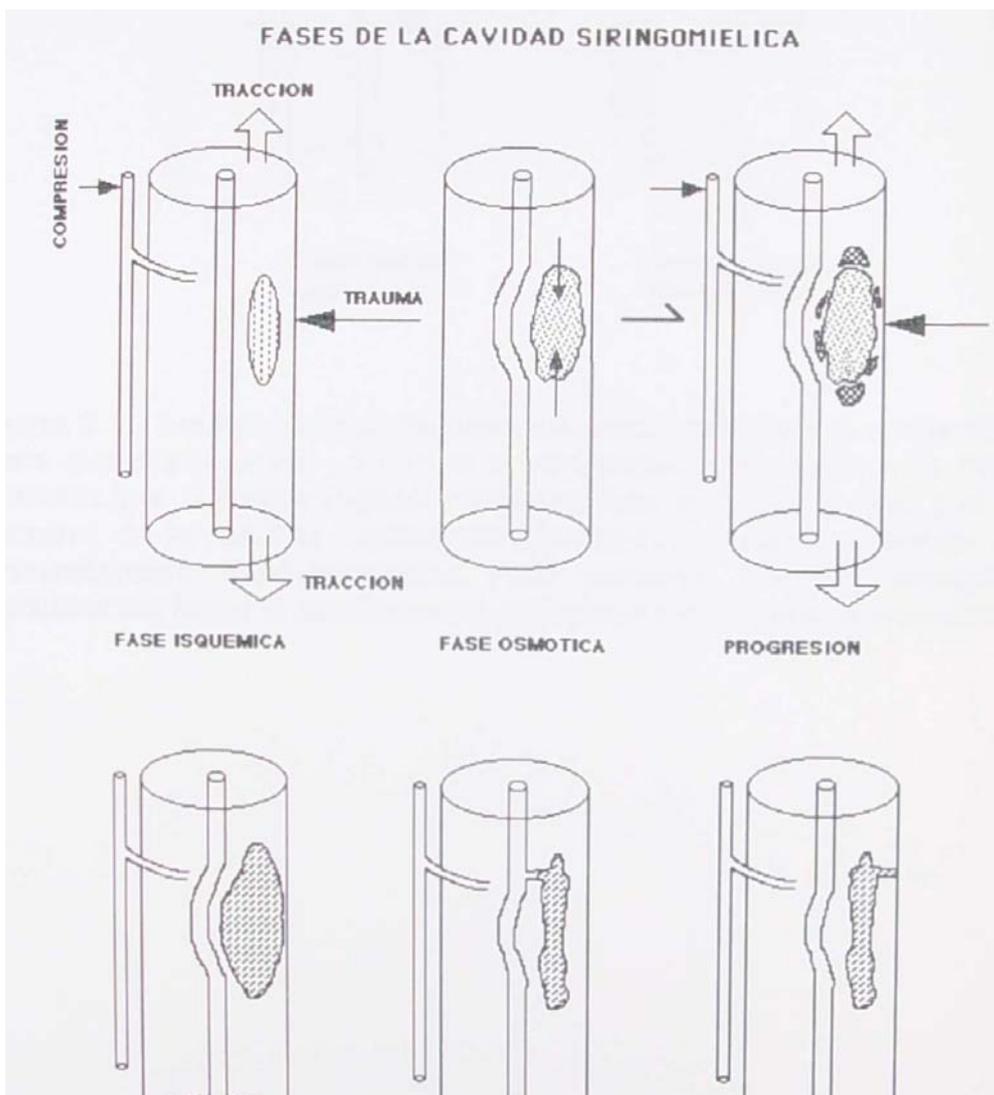


Figura 6.6.- Esquemas que muestran la evolución de la cavidad cuando se fistuliza al espacio perimedular. A: la cavidadiringomiélica constituida por el mecanismo de tracción, compresión y microtraumatismos, llegando

Discusión de los resultados

a la isquemia y lisis local en zonas limitrofes o terminales. B: La cavidad se fistuliza al espacio perimedular. C: Dilatación de la cavidad al llegarle la hiperpresión intrarraquídeagenerada por la obstrucción del foramen magnum y fistulización secundaria hacia el canal endimario. D: Cavidad comunicante con el canal endimario, con la entrada del conducto del epéndimo permeable y con el espacio perimedular, sin albergar en su interior hipertensión lo que constituye una cavidad colapsada.



Discusión de los resultados

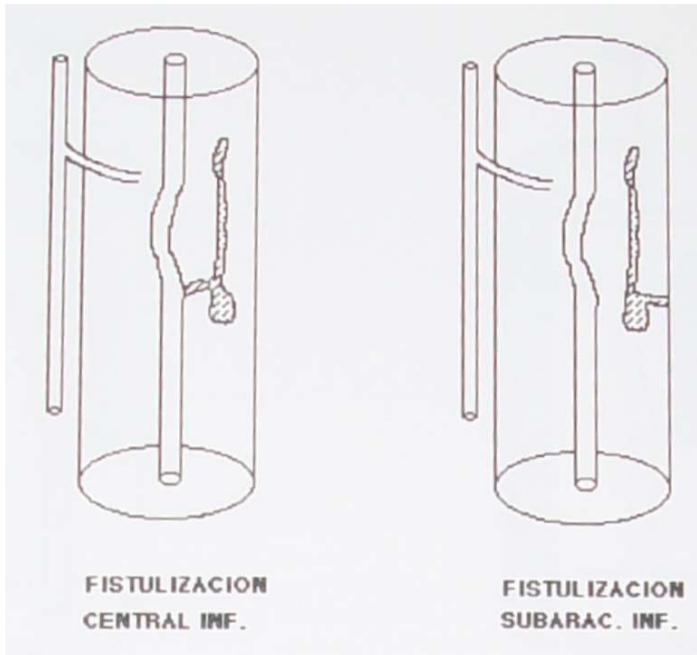


Figura 6.7.- Las figuras representan una sucesión dinámica de las diferentes fases que experimenta una zona centromedular sometida a la Fuerza de Tracción (por la fuerza sagital), estricción (por la fuerza lateral) y el trauma sucesivo de la médula espinal en movimiento normal, sometida a estas circunstancias. Fase isquémica, Fase osmótica, Cavityd siringomiélica, Fistulización hacia el conducto del epéndimo y el espacio subaracnoideo.

Discusión de los resultados

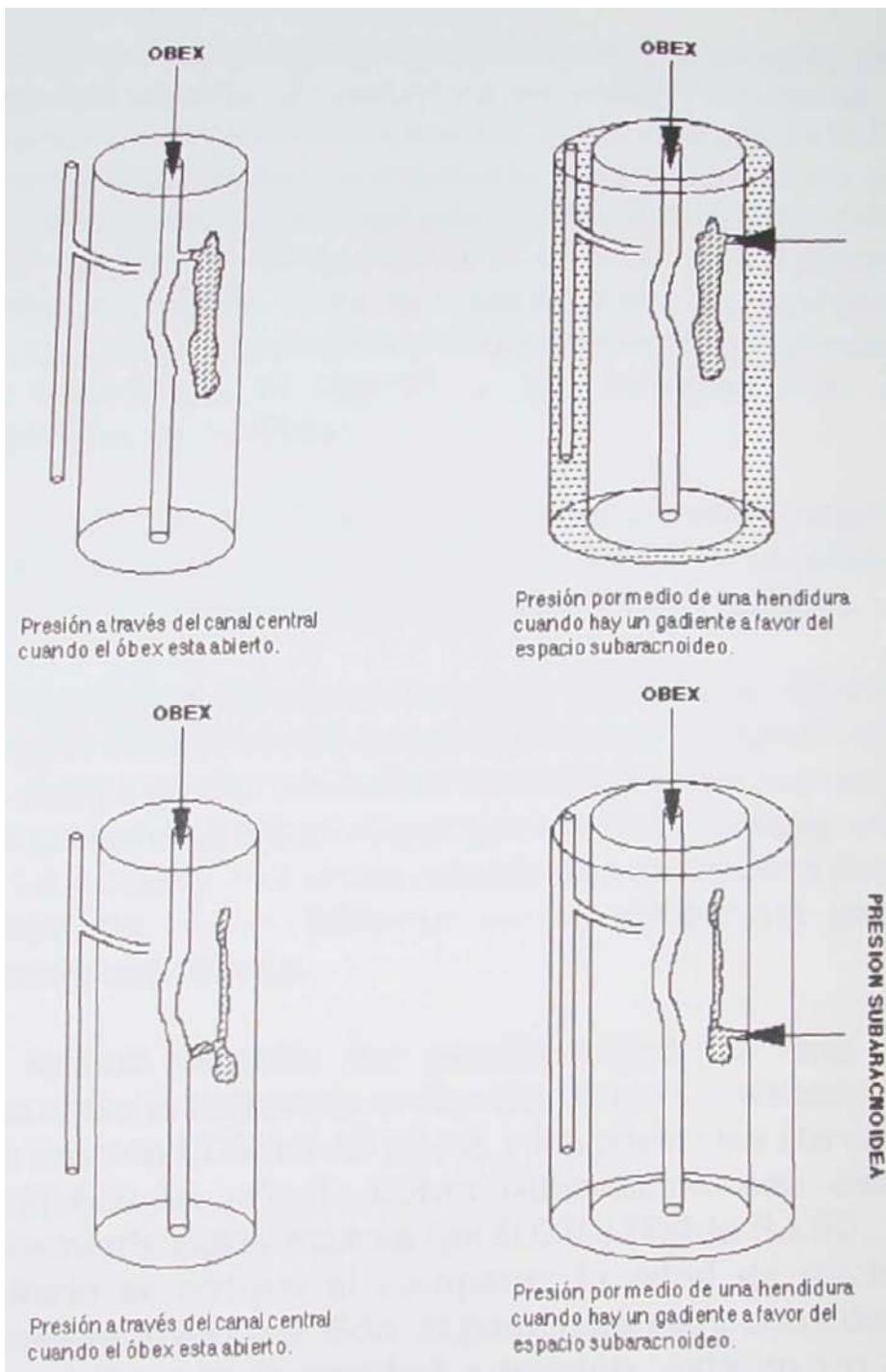


Figura 6.8.- Sucesión esquemática de las posibles vías de fistulización de la cavidad siringomiélica y algunas de sus posibles variantes, especialmente las fistulizaciones superiores e inferiores y su influencia en la evolución de la cavidad.

Discusión de los resultados

6.4.1.3.1. Discusión sobre cavidad siringomiélica y tensión de la cavidad.

El hecho que la cavidad a tensión se encuentre en la mitad de los casos (sin tensión: 27 casos) y (con tensión: 27 casos), parece un argumento claramente sugestivo. La morfología de la cavidad a tensión de considerar, especulando estadísticamente, se trata de la porción media y más agresiva de la enfermedad, existiendo una fase anterior de formación de la cavidad y otra posterior de resolución o colapso, a la que pertenecen las cavidades sin tensión, ya que aún no podemos diagnosticar la fase precavitaria. ¿Acaso valorando el RACM, y las imágenes de edema centromedular en la RM?

Aún se reafirma, si además, se tiene en cuenta la edad media de los pacientes con cavidad a tensión, que fue 13 años menor que la de los pacientes que tenían cavidad sin tensión.

Esta importante diferencia de edad, (sin tensión $46,44 \pm 15,98$ y con tensión $33,81 \pm 14,43$) es estadísticamente significativa ($p = 0,0036$). Apoya que la cavidad sin tensión pertenece a un estadio evolutivo posterior a aquel al que pertenece la cavidad a tensión (Tabla 5.LII y LIIIIII). Y el orden establecido de cavidad (fusiforme-----> dilatada-----> filiforme -----> colapsada) encuentra confirmación estadística.

En el mismo sentido, fue posible constatar una notable diferencia entre el tiempo de evolución de los pacientes, con una cavidad a tensión ($3,56 \pm 3,48$ años), y los pacientes sin cavidad a tensión ($8,4 \pm 8,86$ años). Estas diferencias son asimismo estadísticamente significativas ($p = 0,020$) (Tabla 5.LIII). El mismo resultado se obtuvo al comparar la edad de inicio de la sintomatología ($p = 0,01$). Son argumentos para considerar que la Siringomielia, con la cavidad a tensión, está en un estadio evolutivo anterior a la Siringomielia con la cavidad sin tensión.

De una forma claramente definida, en los pacientes que presentaban cavidades a tensión (23 casos) la sintomatología apareció a una media de edad de $30,9 \pm 14,53$ (Tabla 5.LIV), mientras que en los pacientes con Siringomielia Idiopática y con la cavidad sin aparente tensión (en la imagen de la RMN: 20 casos) la edad promedio de inicio fue de $42,3 \pm 14,16$.

Discusión de los resultados

Hace esto sugerir nuevos argumentos: la forma cavitaria a tensión, si pertenece a un estadio de la evolución de la Siringomielia idiopática, antecede a las formas sin tensión, como la colapsada y la filiforme.

6.4.1.4. Discusión sobre alteraciones medulares.

6.4.1.4.1. Pérdida de parénquima.

Al medir la pérdida del parénquima, se procuró valorar, a su vez, la forma de la cavidad siringomiélica, ya que ésta puede interferir en la apreciación, especialmente en las formas de la cavidad siringomiélicas más dilatadas. La pérdida de parénquima medular se registró en 37 pacientes (68% de los "Conados").

Paradójicamente, establecemos la enfermedad siringomiélica cuando la mayoría del proceso está acabado, es decir, cuando estamos en la fase cavitaria o secuelar. La verdadera enfermedad siringomiélica sería todo el proceso anterior a la formación de la cavidad y el que determina la magnitud de ella.

El valor más frecuente esperado en la relación de la pérdida de parénquima medular y la edad sobre 54 pacientes es: hembra y pérdida de parénquima, 23,3; le sigue: varón con pérdida de parénquima, 13,7; hembra sin pérdida de parénquima 10,7 y, por último, varón y pérdida de parénquima 6,3.

En la pérdida de parénquima respecto a las otras variables, los valores esperados más frecuentes son: edad (anciano 17,81/54 pacientes), evolución (corta 15,71/42 pacientes), extensión de la cavidad (extensa 26,04/54), forma de la cavidad (fusiforme 18,5/54, dilatada 7,54, filiforme 6,85, colapsada 4,11), tensión de la cavidad (sin tensión 18,34/53, con tensión 17,66), presencia de hendidura (con hendidura 17,13/54), descenso de las Amígdalas Cerebelosas (con descenso de las amígdalas 33,65/52), alteración del vermis cerebeloso (con alteración 22,64/51), situación del Cono Medular (descendido 34,26/54; de éstos se desglosan en cono muy bajo 23,98, cono bajo 10,28, y el cono en posición normal 2,74).

Discusión de los resultados

Se hace patente que si valoramos la magnitud del proceso siringomiélico por la pérdida del parénquima medular, la prevalencia de ésta va unida a una posición del Cono Medular bajo, con el valor esperado de 34,26 / sobre 54 pacientes.

6.4.1.4.2. Presencia de hendiduras Medulares.

Algunos autores aportan los hallazgos de las comunicaciones posterolaterales de la cavidad con el espacio subaracnoideo como Pou Serradell (1988), Aboulker (1979) y los autores citados por ambos. El caso C.C.P. de la Imagen 6.1., con una hendidura posterolateral, lo compartimos con Solé Llenas y Pou Serradell. Otros autores las obtienen experimentalmente en el animal, Rascher (1987).

La existencia de una hendidura en las astas posteriores fue detectada en un 53% de los pacientes en los que se investigó su presencia.

La existencia de esta hendidura no presentó diferencias con la edad de los pacientes. Sin embargo, el tiempo de evolución de la sintomatología en los pacientes con hendidura fue la mitad del tiempo de evolución de los pacientes sin hendidura. Debido a la gran dispersión de la variable en el grupo de pacientes sin hendidura (12,3 años), estas diferencias no alcanzan una significación estadística definitiva ($p = 0,09$). Hay que destacar que los valores esperados en relación a la existencia de hendiduras en la médula, en pacientes afectados de Siringomielia Idiopática, son, con referencia al: sexo (hembra 15,91), edad (anciano 11,82), evolución (corta 9,72), longitud de la cavidad (extensa 17,73), pérdida de parénquima medular (con pérdida 17,13) (Tabla 5.LVI).

La presencia de hendiduras medulares en otras localizaciones estuvo en un 75% de los pacientes de todo el grupo. De los mismos, 33 (64,7%) no presentaron ninguna hendidura medular en localizaciones alternativas.

Discusión de los resultados

6.4.1.5. Discusión sobre la situación topográfica de las estructuras del Tronco Cerebral

6.4.1.5.1. Situación del Tronco Cerebral.

La afectación del Tronco Cerebral, unas veces descendiendo y otras -las menos- ascendiendo, no nos deja de sorprender. ¿Cómo una parte del Tronco Cerebral puede adoptar ese movimiento al parecer paradójico? Mientras todas las estructuras parecen descender hacia el agujero occipital, en algunos casos una parte del Tronco Cerebral asciende, para luego, siguiendo el curso de la enfermedad, descender con el resto de las estructuras nerviosas.

Se determinó la situación del Tronco Cerebral respecto a su posición normal. Un 55% de los pacientes tenían el Tronco Cerebral en posición ortotópica, un 17% en posición sobreelevada y un 26,9% en posición descendida respecto a su ubicación considerada como normal (Tabla 5.LVI).

La porción en el grupo de pacientes en los que la Fuerza de Tracción es suficiente como para alterar la estructura del Tronco Cerebral, es de 44,22% (23 pacientes de 52). Coexisten algunas circunstancias, como un agujero occipital marcadamente insuficiente, que hacen que una parte del Tronco Cerebral, la posterosuperior, tenga que ascender (en 9 pacientes se encuentra alguna parte del Tronco Cerebral ascendido, 17,30%) para que la otra parte, la anteroinferior, descienda. Una vez pasado dicho trance, la parte inferior desciende de forma más evidente (14 pacientes de 52, 26,92%) (Tabla 5.LVI). La distribución porcentual entre las anomalías del Tronco Cerebral, parecen proporcionales a la hipótesis de que la sobreelevación puede corresponder a la fase inicial de algunos casos de Siringomielia Idiopática.

El Tronco Cerebral, ya de forma fisiológica, asciende en los movimientos de flexión de la cabeza. Ello comportaría un anclaje en ascenso adicional para explicar el ascenso del Tronco Cerebral, cuando existe una angostura en el agujero occipital.

Discusión de los resultados

El Tronco Cerebral, según sea la intensidad de tracción y la forma de la fosa posterior (en especial el agujero occipital), puede presentar, por el mecanismo de tracción hacia abajo, un fenómeno paradójico de ascenso de una parte de él, la posterior. Pudiéndose identificar los tubérculos cuadrigéminos más altos de lo normal, es decir, por encima de la línea que pasa por las apófisis clinoides posteriores.

Una posible explicación mecánica es que la Fuerza de Tracción hacia abajo, debido a la sincronía de crecimiento del neuroeje y el neurorraquis, tira del Tronco Cerebral hacia abajo. La porción anterior del Tronco Cerebral resbala por el Clivus hacia abajo, mientras que la posterior tiene que encastrarse con las amígdalas cerebelosas a través del agujero occipital, siendo el movimiento de desplazamiento de la parte posterior del contenido de la fosa posterior más lento y dificultoso. La compresión de la parte anterior del Tronco Cerebral que ejerce hacia la parte posterior de éste, impide desplazarse hacia abajo y llegando a ocupar parcialmente lo que normalmente ocupa la parte posterior del Tronco Cerebral y la porción inferior del cerebelo, desplazando en contenido nervioso de la parte posterior de la fosa posterior hacia arriba. Aunque este ascenso sea de escasa magnitud.

Este fenómeno se intenta asimilar con un esquema mecánico (figura 6.7), que consiste en el paso de dos bolas por un embudo con un agujero suficiente para el paso independiente de cada una de ellas, y son traccionadas por elementos elásticos. El resultado: primero pasa la bola más favorable, consecuencia de la suma de la tracción hacia abajo y la facilidad de desplazamiento. Y luego la otra bola. Ahora bien, si su posición de reposo es una bola al lado de la otra y se estira por elementos elásticos, es imprescindible que una de ella se desplace hacia arriba, para que la otra pueda descender y pasar por el agujero. La bola más favorable representa la porción anterior del Tronco Cerebral, facilitado su desplazamiento por el Clivus, y la bola menos favorable representa la porción posterior de la porción nerviosa de la fosa posterior. Consideraciones parecidas las aporta Breig (1960).

Incluso alguna fosa posterior se ha encontrado deformada en forma de nido, por detrás del agujero occipital, lo que podría interpretarse como la presión de la porción inferior de la porción posterior de la fosa posterior (se evita mencionar detalles anatómicos por no individualizar la aplicación de fuerzas y desplazamientos) en un intento de desplazarse hacia abajo cuando el agujero occipital no permite la mínima herniación.

Discusión de los resultados

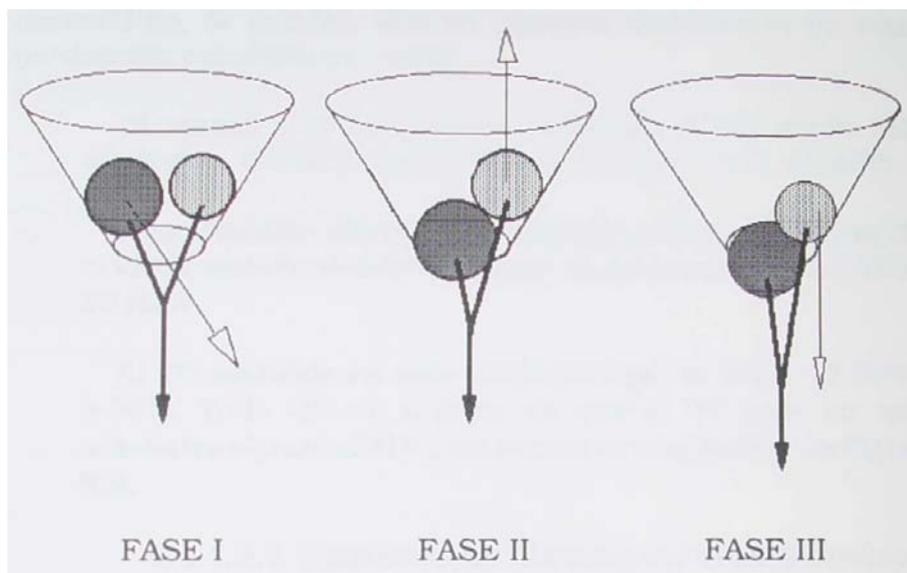


Figura 6.9.- Esquema mecánico del ascenso paradójico de parte del Tronco Cerebral. En relación a la insuficiencia del agujero occipital, para pasar parte del contenido de la fosa posterior. FASE I: La fuerza elástica de tracción tira de la parte anterior y posterior, una de las bolas: la más oscura tiene tendencia a pasar primero, al tener igual fuerza de descenso y más fácil paso. FASE II: Al pasar una de ellas es a expensas de que la otra se retire hacia arriba y ascienda. FASE III: pasada la primera bola, desciende la segunda si persiste la Fuerza de Tracción.

6.4.1.5.2. Situación del Vermis y Hemisferio Cerebeloso.

El vermis y el hemisferio cerebeloso son estructuras eminentemente intracraneales, sin una clara explicación de su desplazamiento, ascendente, ni descendente, ni la asociación con la Siringomielia Idiopática, según la mayoría de las teorías patogénicas (Gardner, Aboulker, Dagan,...). A pesar de ello, se ha presentado afectado de alguna manera, el 64,37%, al que hay que considerar en el mecanismo etiopatogénico.

La comparación de las cifras obtenidas en el apartado "5.4.1.5.2. Situación del vermis y hemisferio cerebeloso", con lo hallado en el apartado "5.4.1.5.1. Situación del Tronco Cerebral", ver Tablas 5. LVI y Tablas 5. LVII. Tomando las cifras de la sobrelevación de la situación del vermis y hemisferio cerebeloso, 3,84% y su descenso de 61,53%. Y tomando, a su vez, las cifras de la situación del Tronco Cerebral 17,30% sobreelevado y 26,92% descendido, se pueden obtener algunas deducciones de estas tendencias estadísticas, como:

Discusión de los resultados

El vermis y el hemisferio cerebeloso (VHC) están más afectados, 65,37%, que el Tronco Cerebral (TC) 44,22%.

Cuando están afectadas ambas entidades, el VHC y el TC, el VHC casuísticamente desciende en más ocasiones 61,53%/ 26,92%.

El TC asciende en más ocasiones que el VHC; 17,30%/ 3,84%. Todo ello va a favor de que el TC cede en más ocasiones el paso al VHC, tal y como se comenta en la Figura 6.9.

6.4.1.5.3. Existencia de "Kinking del Tronco cerebral"

El Kinking del TC es la expresión de la huella que realiza el extremo superior de la columna vertebral al ser traccionada hacia abajo, mediada por la bioelasticidad de la médula espinal.

La aparición de la enfermedad en edades tempranas, su evolución de carácter crónico y según en que estado se encuentre la maduración definitiva de la columna vertebral, conllevarán una menor o mayor deformación de la región cervical alta y, con esto, modulación de la intensidad del "Kinking del TC".

El "Kinking del TC" es una entidad a tener en cuenta por su frecuente presentación, 61,53% de 52 pacientes en los que se pudo valorar su existencia (Tabla 5.LVIII).

6.4.1.5.4. Morfología de la Cisterna Magna

La presencia en un 92,59% de 50 pacientes (Tabla 5.LIX) de una cisterna magna colapsada en los casos de Siringomielia Idiopática, subraya el carácter foraminal de su etiología, aunque por sí mismo no explica si está ocupada por un empuje desde arriba (Teoría de Marés), o descendido por ser traccionado el tejido nervioso desde abajo.

Discusión de los resultados

Es significativa la distribución estadística del contenido de la región craneocervical, incluyendo la frecuencia según la proximidad de la entidad anatómica a la Fuerza de Tracción que desarrolla la asincronía de crecimiento sobre el neuroeje-neurraquis. Expresándose en la siguiente Tabla 6.IV.

	Normal	Discr/Asc	Marc/Des	Total alt.
Descen. amig. cer. "todos"	11	174	59	233 (95.49%)
Descen. amig. cer. "cona."	2	41	10	52 (96.22%)
Cisterna magna	4	-	-	50 (92.59%)
Vermis y hem. cereb.	18	2	32	34 (65.34%)
Kinking del TC	20	19	13	32 (61.53%)
Tronco Cerebral	29	9	14	23 (44.23%)

Tabla 6.IV.- Correlación de entidades afectadas del contenido de la unión craneocervical, ordenadas según su proximidad a la Fuerza de Tracción de la asincronía de crecimiento neurovertebral.

6.4.1.6. Discusión sobre alteraciones morfológicas de la unión cráneo –vertebral.

6.4.1.6.1. Angulo Basal.

El Angulo Basal se pudo precisar en 51 pacientes De éstos, 32 (58,18%) lo tenían aumentado.

La alteración del Angulo Basal supone la alteración de importantes estructuras óseas que, o bien se interpreta como una malformación congénita "per se" que acompaña a la enfermedad siringomiélica, o bien como una malformación que participa de similar mecanismo etiopatogénico que la Siringomielia Idiopática. Si se interpreta de esta forma, el Angulo Basal aumentado supone la deformación de parte de la base del cráneo, que difícilmente se puede producir una vez terminado el crecimiento. De esta forma, este parámetro nos puede indicar que el mismo proceso de tracción que generará el "stress medular", actúa sobre la porción esquelética de la base del cráneo antes de la terminación del crecimiento. En el 34,54% de los pacientes, el Angulo Basal se encontró dentro de los límites normales y en el 58,18% se halló aumentado, interpretando que, en éstos últimos, el verdadero inicio del proceso patológico empezó mucho antes que la sintomatología siringomiélica.

Discusión de los resultados

La medida del Angulo Basal no deja de ser el ángulo anterior del receptáculo óseo, que alberga la parte superior del Tronco Cerebral, de tal modo que, cuando se deforma, se han establecido intensas fuerzas, también suficientes como para deformar otras estructuras ósea vecinas, la unión craneocervical. Esta, a su vez, condiciona la forma del Tronco Cerebral en su porción inferior, en forma de Kinking del TC. Tanto es así, que la comparación de Angulo Basal y Kinking es sugestiva (Tabla 6.V).

	Normal	Discreto	Marcado	Total alt./Pre
Kinking del TC	20	19	13	32/52
Angulo Basal	19	-	-	32/51

Tabla 6.V.- Comparación entre los casos alterados (Total alt.) de los precisados (/Pre), en los que se detecta alteración del Angulo Basal y Kinking del TC.

6.4.1.6.2. Impresión Basilar.

La Impresión Basilar supone una malformación de la estructura ósea, que consiste en un desplazamiento de la porción superior del raquis hacia el interior del agujero occipital. Debido a su forma de telescopaje, sugiere la existencia de una fuerza axial transmitida a través de la columna vertebral, compatible con la fuerza axial que se da en la AACNN. Para su presentación, precisa de la existencia de una fuerza en Newtons considerable y la no completa maduración de la estructura ósea para que exista cierto índice de bioelasticidad y la fuerza pueda actuar plásticamente deformando la unión craneocervical.

La existencia de una Impresión Basilar se constató en una cuarta parte de los pacientes estudiados; 14 pacientes (25,45%) presentaban esta anomalía de 54 pacientes, en que se pudo precisar la existencia de Impresión Basilar (Tabla LXI).

6.4.1.6.3. Implantación baja del Tentorio.

La implantación baja del Tentorio (IBT) es una de las expresiones posibles que tendría la Fosa Posterior, cuando ésta fuera especialmente anómala. Un elevado índice de presentación iría a favor que la Fosa Posterior podría tener un papel activo en la enfermedad siringomiélica (Tesis de Marés 1988).

Discusión de los resultados

Si lo interpretamos bajo el punto de vista de la enfermedad de la AACNN, el tentorio supone una estructura, que se arrastraría en aquellos casos en que la tracción apareciera en edades muy tempranas y que la Fuerza de Tracción fuera muy intensa, como para desplazar el contenido de la Fosa Posterior y pasivamente el tentorio seguiría a las estructuras nerviosas.

El tentorio se halló en posición baja en una quinta parte de los pacientes: 11 pacientes 20% de 53 precisados (Tabla 5.LXII).

La implantación baja del tentorio es una malformación con todos los criterios para ser interpretada como una malformación de predominio congénito. Puede indicar que el proceso etiopatogénico de tracción se ha presentado antes del nacimiento, pero también puede interpretarse como una malformación que se ha ido desarrollando con el tiempo, como lo hace el aumento de la fosa posterior y el ascenso del tentorio en la Malformación de Dandy-Walker.

6.4.1.6.4. Anormalidad del Clivus.

El Clivus anómalo participa con parecidas características, en su presentación, que el Angulo Basal aumentado, ya que el Clivus forma parte de las estructuras que determinan el Angulo Basal. Su porcentaje de alteración es parecido, 50,90% para el Clivus anómalo y 58,18% para las anomalías del Angulo Basal (Tabla 5.LXIII).

6.4.1.6.5. Retroceso odontoideo.

El Retroceso Odontoideo se presentó en 26 (47,27%) pacientes de 53 precisados (Tabla 5.LXIV).

El Retroceso Odontoideo, cuando supone el desplazamiento de estructuras osteoarticulares normales (y no existe alteraciones en la estructura ósea de la región y sí existe en la malposición de éstas), puede indicar que la fuerza actuante se ha presentado con su mayor intensidad una vez terminado el crecimiento óseo.

Discusión de los resultados

Las fechas de la concepción, parto y final del crecimiento óseo, permiten una clasificación cronotropopatológica de las diferentes alteraciones óseas, que acompañan a la Siringomielia Idiopática

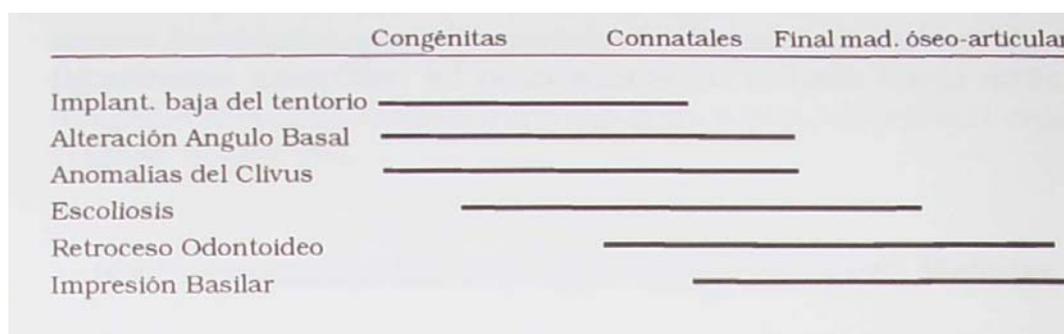


Tabla 6.VI.- Relación cronológica de las alteraciones óseas que acompañan a la Siringomielia Idiopática.

AMUCV	NP	Normal	Patológico
Angulo Basal	4	19 (34.54%)	32 (58.18%)
Anomalia Clivus	1	26 (47.27%)	28 (50.90%)
Retroceso Odon.	2	27 (49.09%)	26 (47.27%)
Impresión Basilar	2	40 (72.72%)	14 (25.45%)
IB Tentorio	2	42 (76.36%)	11 (20.00%)

Tabla 6 .VII. - Representación casuisticay porcentual de las diferentes patologías agrupadas en la "6.4.1.6. Alteraciones morfológicas de la unión craneo-vertebral".

Todas las malformaciones tienen en común el intento de aproximación de un punto imaginario por encima del agujero occipital y la porción más caudal de la columna vertebral.

La implantación baja del tentorio sigue a las estructuras nerviosas hacia el agujero occipital. El Angulo Basal, se abre, acercando las estructuras óseas vertebrales al plan óseo del agujero occipital. El Clivus, se deforma aplanándose, para no mostrar relieve y aproximar la base del cráneo al agujero occipital. La columna vertebral se toma curvilínea, manteniendo una aproximación entre el extremo proximal y caudal de la columna vertebral. La Impresión Basilar es una clara telescopación de la columna vertebral cervical hacia el interior de la fosa posterior. El Retroceso Odontoideo participa con parecido principio a la Escoliosis,

Discusión de los resultados

cifosis y lordosis, no ganar altura a fuerza de incurvarse. Así, mientras la Escoliosis es la incurvación lateral, el Retroceso Odontoideo supone el desplazamiento en sentido anteroposterior. Al ser la porción anterior de la columna vertebral cervical es menos bioelástica que la posterior, constituida por las láminas y ligamentos amarillos. El desplazamiento lo hace hacia atrás, adoptando la actitud de un extremo de arco tensado por la cuerda (Tablas 6.VI y VII).

6.4.2. Discusión del estudio del nivel del Cono Medular.

En este apartado se realizarán los prorrateos estadísticos, dirigidos a relacionar el nivel del Cono Medular, con la presencia de enfermedad siringomiélica primaria y además con las múltiples anomalías y patologías a la que se asocia.

Con el objetivo principal de vincular la Siringomielia Idiopática, si existe un Retraso en el Ascenso del Cono Medular (RACM), a un mecanismo etiopatogénico mecánico de tracción, propio de una enfermedad por anomalía en la asincronía normal del crecimiento entre el neuroeje y neurorraquis (AACNN), o enfermedad de Tracción.

6.4.2.1. Discusión del nivel del cono y datos demográficos.

Todos los pacientes, los 292 pacientes y también los "Conados", fueron recogidos en el CMRMNB. Pertenecían a áreas geográficas de diferente procedencia, abarcando todo el territorio español, con una predominancia importante de Cataluña y más concretamente de la ciudad de Barcelona.

6.4.2.1.1. D. del Cono medular y distribución por sexos.

El sexo puede intervenir, desde el punto de vista mecánico y con referencia a la enfermedad por AACNN, determinando la intensidad de la fuerza axial, según el índice de crecimiento y por otro lado la facilidad de desplazamiento y bioelasticidad de las estructuras implicadas, de tal modo, que a pesar de que el crecimiento en el varón es ponderalmente mayor, lo que determina este factor es la desproporción relativa dentro de cada sexo. Por lo que debe influir menos de lo que se pudiera suponer. Y debe ser algo más relevante la bioelasticidad y las angosturas al desplazamiento, condicionado el inicio del final del crecimiento.

Discusión de los resultados

El sexo femenino, al madurar un poco antes su estructura ósea, debe ofrecer, un poco antes, la resistencia a los mecanismos de compensación a la AACNN.

A pesar de que no existe una predilección en cuanto al sexo, el valor estadístico esperado con referencia a pacientes afectados de Siringomielia Idiopática y nivel del Cono Medular es de 22,91 para los parámetros (de 55 casos) hembra y cono muy descendido juntos (Tabla 5.LXV).

6.4.2.1.2. D. del Cono Medular y grupos de edad.

El orden en la proporción, en la frecuencia de presentación del Cono Medular en posición muy baja, según los grupos de edad, es: Grupo adulto 12/15 (80,00%), Grupo joven 10/14 (71,43%), y por último Grupo anciano 14/26 (53,84%) (Tabla 5 LXVI).

Esta sucesión sugiere que la evolución de la enfermedad es: aparece en la juventud, eclosiona en la madurez y se mitiga en la senectud. De ningún modo parece que las causas provengan de malformaciones congénitas o connatales.

6.4.2.1.3. D. del Cono medular y evolución.

Existe una clara tendencia a que un intenso RACM se exprese rápidamente en la aparición de sintomatología. A pesar de que existen 4 casos con RACM muy acusado y larga evolución.

Hay que tener presente que la aparición del RACM se patentiza más en épocas de crecimiento. A los pacientes que lo sufren en las primeras etapas de la vida les acompaña el RACM durante muchos años, dando larga evolución e intenso RACM (4/43). Ahora bien, a los que les aparece a finales del crecimiento, con un intenso RACM, la sintomatología será de pronta aparición y, por tanto, la evolución corta (14/43), como lo expresa la Tabla 5.LXVII.

Discusión de los resultados

6.4.2.2. Discusión sobre el Cono medular y cavidad siringomiélica.

La cavidad siringomiélica, a lo largo de la enfermedad, puede experimentar dos episodios de máximo volumen: en una primera etapa, la enfermedad precavitaria produce las condiciones adecuadas para la formación de la cavidad (AACNN, lisis, osmosis, cavidad establecida). Sus formas pasan de zona de edema, cavidad fusiforme, dilatada, filiforme, colapsada. Si la fistulización tiene un mecanismo valvular reaparece la dilatación, "forma redilatada" (algo más tensa que la fusiforme y fluctuante o pulsátil), hasta que se fistuliza, volviendo otra vez a la forma filiforme y colapsa. Observemos esto reflejado en la Longitud de la cavidad siringomiélica:

6.4.2.2.1 D. del Cono Medular y longitud de la cavidad.

Por lo que respecta a la forma de la cavidad, las colapsadas y filiformes evidencian menos los límites de la cavidad. Además, en la longitud de la cavidad parece influir la edad, el estado de los vasos, las malformaciones óseas (en un intento de minimizar la tracción) y las malformaciones nerviosas (amortiguando la tracción con su desplazamiento).

Por ello, no es de extrañar que, desde el punto de vista estadístico, no exista ninguna relación ($p=0,83$). Aunque sí ciertas tendencias que se presenta en la Tabla 5.LXVIII, casi el doble de pacientes con el Cono Medular muy descendido, tienen la longitud de la cavidad siringomiélica mayor que el resto. Y el 92,31% que presentan la cavidad extensa, presentan Cono Medular en una posición más baja de lo normal, y tan solo dos casos de treinta y seis (el 5,56%) de los casos con Cono Medular muy bajo presentan la cavidad corta.

Este apartado 6.4.2.2.1 "D. del Cono Medular y Longitud de la Cavidad siringomiélica" presenta la misma problemática expresada en los apartados: "6.2.1. D. de la Relación entre extensión de la cavidad siringomiélica y etiología", "6.3.2.2. D. sobre IV° Ventrículo y extensión de la cavidad siringomiélica", "6.3.3.1. D. sobre Hidrocefalia y extensión de la cavidad siringomiélica".

Discusión de los resultados

pudiéndose aplicar aquí algunas de las conclusiones extraídas en ellos.

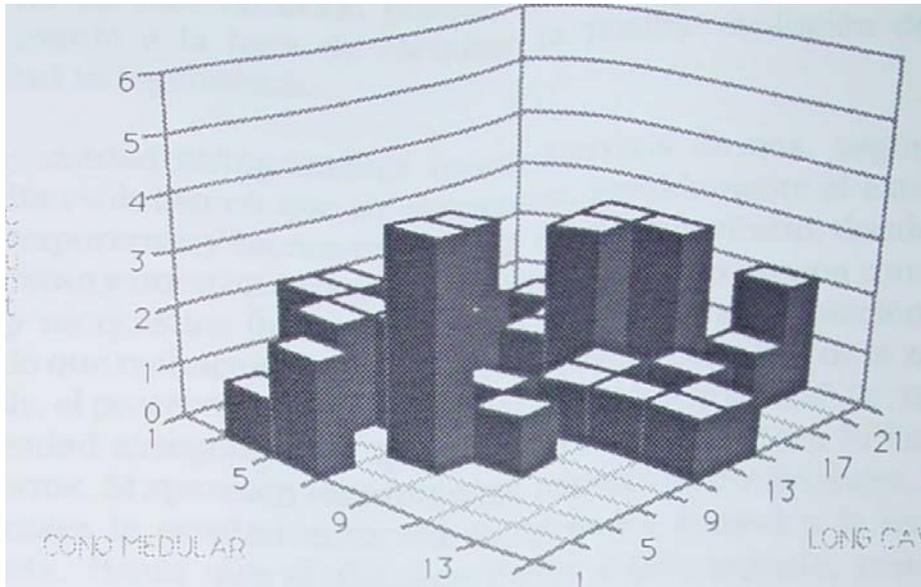


Figura 6.10.- Los pacientes se agrupan en dos grupos, uno con el nivel del cono y la longitud de la cavidad de moderada intensidad y el otro con los mismos parámetros con marcada Intensidad. Correlacionando ambos factores como interdependientes. son directamente proporcionales. La relación plausible es la de inducción del descenso del Cono Medularis con la intensidad de acción de epifenómenos para la formación y progresión de la cavidad medular en dos fases.

Aunque la representación tridimensional de la casuística con tres parámetros. Cono Medular & Longitud de la cavidad & N° de casos, revela datos de interés, representados en la Figura 6.10, el volumen casuística se agrupa en dos zonas que pueden representar las dos diferentes fases de dilatación de la cavidad siringomiélica.

Discusión de los resultados

6.4.2.2.2. D. sobre el Cono Medular y morfología de la cavidad siringomiélica.

No hay relación estadística significativa entre el grado en el RACM y la forma de la cavidad siringomiélica, ya que el $p= 0,63$. Puede atribuirse a la dispersión de los casos en doce categorías, que no se han reducido porque se pierde una información interesante a la hora de estudiar la posible evolución de la cavidad siringomiélica.

La cavidad siringomiélica toma diversas formas, según el estadio evolutivo en que se encuentra. Posiblemente el estadio más importante y menos nombrado es el precavítario, donde se presentan y unen múltiples procesos para acabar en una zona de lisis y no quística (tomando como quística la acumulación de líquido que rechaza el parénquima medular normal). Y de la zona de lisis, el proceso se dirige hacia una "cavidad quística", "syrinx" o "cavidad siringomiélica" que en un principio tendrá la forma fusiforme. Si aparecen mecanismos, osmóticos o valvulares, por los cuales la cavidad aumenta de tamaño, pasará a la forma dilatada. Hasta que se fistuliza hacia algún espacio, con un gradiente de presión favorable para el drenaje y se transforma en una cavidad filiforme o colapsada.

Es significativa la distribución en cuanto al número de casos, según las formas de la cavidad. Primero la forma fusiforme 28 (50,9%); seguido de la forma dilatada, 11 (20%), de la forma filiforme (18,18%), y por último la colapsada (10,9%). Es como si el porcentaje dibujara la evolución de la cavidad siringomiélica (Tabla 5.LXIX).

6.4.2.2.3. D. sobre el Cono Medular y tensión de la cavidad siringomiélica.

No hay relación con las tres categorías. La tensión de la cavidad no permite ninguna relación estadística, a menos que ésta sea una variable no constante, es decir que en medio del proceso patológico tenga una actitud ascendente, hasta llegar a un ápex y de aquí se obtenga una ruptura, pasando a la situación sin tensión. Y puede que aún sea más complejo, al existir dos periodos de posible actividad y aumento de la tensión de la cavidad siringomiélica.

Discusión de los resultados

Con lo cual no es posible realizar una correlación, regresión o relación normal estadística. Puesto que los pacientes con el cono muy descendido pueden presentar una cavidad a gran tensión y, al poco, en el transcurso propuesto de la evolución patológica, puede pasar a una cavidad sin tensión. E, incluso más tarde, a la forma "redilatada".

Es significativo que la mayoría de pacientes se mueven en el margen de Cono Medular muy descendido, tanto sin cavidad a tensión, como con la cavidad a tensión (Tabla 5. LXX). Mención especial tiene aquí el caso de Jacky cols (1991) en el que describe la descompresión espontánea de la cavidad siringomiélica de un paciente, pasando de la forma dilatada a la filiforme sin que intervenga ningún agente externo.

6.4.2.2.4. D. sobre el Cono Medular y pérdida de la sustancia medular.

Si existe un verdadero parámetro que pueda evaluar la importancia de una Siringomielia es la pérdida de sustancia de la médula espinal, ya que ésta muestra la magnitud del conflicto entre el proceso patológico y el organismo.

La distribución de los pacientes sin pérdida de sustancia, entre los tres grados de RACM, permite observar como existió un caso en que coincidieran un cono normal y ausencia de pérdida de sustancia.

La pérdida de sustancia medular se presenta en 37 (58,18%) pacientes de 54, en los que se pudo precisar esta parámetro. Por otro lado, en la Tabla 5.LXXI, se puede apreciar como el grupo, que comprende un mayor número de pacientes, es precisamente el que engloba una médula con pérdida de sustancia, coincidiendo con un Cono Medular en situación muy baja. De tal modo que, de un total de 54 casos, en los que se pudo precisar el estado del parénquima medular, el "valor esperado" más alto es el de Cono Medular en posición muy baja junto con pérdida de parénquima, 25 (46,29% sobre 54 casos).

Discusión de los resultados

6.4.2.3. D. sobre el Cono Medular y malformaciones encefálicas asociadas.

6.4.2.3.1. D. Cono medular y descenso amigdal.

La mayoría de autores están de acuerdo en la relación patológica entre la Siringomielia Idiopática y la presencia de descenso de las amígdalas cerebelosas. Y realmente, desde el punto de vista estadístico es significativo, mientras que en la población "Sin Siringomielia" el descenso de las amígdalas, se presenta en un 4% (2/50) de una magnitud mínima (nivel 1). En la Siringomielia Idiopática el 92,23% de los pacientes de la serie "Conados" presenta DA; de ellos, cuarenta y siete pacientes (88,67% de los pacientes) presentaron conjuntamente un descenso amigdal y un RACM.

Mientras que los seis restantes (11,32%) mantenían el CM, 4 casos (7,54%), o las amígdalas cerebelosas, 2 casos (3,77%) en posición ortotópica (Tabla 5.LXXII).

Considerando el grado de descenso amigdal y el RACM, es posible observar como, a pesar de existir un RACM en un caso moderado y en otro importante debido probablemente a la rigurosidad en la apreciación de un descenso de las amígdalas, las cuales se consideraron descendidas según las líneas de Chamberlain y Mac Gregor, aunque en estos casos se encontró, que sin llegar a traspasar dichas líneas las amígdalas adoptaban una posición más baja del normal (Figura 6.11).

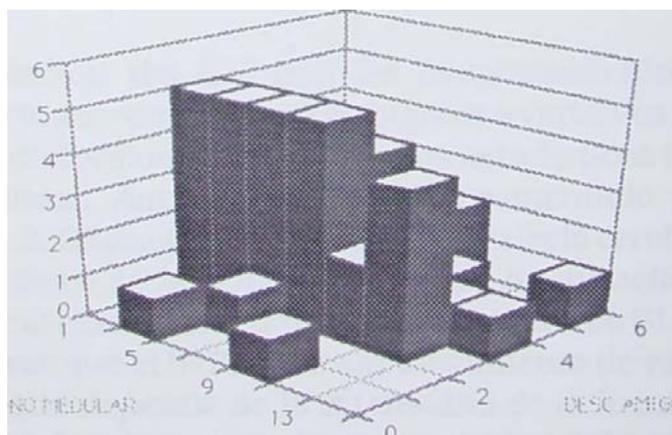


Figura 6.11.- Distribución casuística tridimensional de los niveles de Descenso de las Amígdalas Cerebelosas y los niveles del Cono Medular.

Discusión de los resultados

6.4.2.3.2. D. sobre Cono Medular y Tronco Cerebral.

Lo más significativo de esta relación estadística es la clara relación con que se presenta conjuntamente el Tronco Cerebral (TC) sobrelevado y la posición del CM muy bajo, 7 casos de 9 con TC sobrelevado (77,78%. Tabla 5.LXXIV). Ello puede expresar que, para que se presente el fenómeno de ascenso del Tronco Cerebral, es preciso que exista una Fuerza de Tracción importante, traducida en la posición muy baja del Cono Medular.

Con estos hallazgos estadísticos, aunque no reflejen cifras claramente prorrateables, de un forma general, evidencian una patología del TC relacionada con la SMI. Y si agrupamos las alteraciones del Tronco Cerebral, es posible observar como 23 (44,23%) pacientes de 52, tienen el Tronco Cerebral anormal (Tabla 5.LXXV).

Aún es más favorable la relación, conglomerando las alteraciones del Tronco y de las Amígdalas cerebelosas. Se evidencia como el 51,92% (27 de 52 casos, ver Tabla 5.LXXV1) de los pacientes, con alteración combinada de dichas estructuras exhibían un Cono Medular en posición baja.

De los 30 (57,69%) pacientes, que presentan la asociación de alteración del Tronco Cerebral y las amígdalas cerebelosas (Tabla 5.LXXVII), el 70% presentan la posición del Cono Medular muy baja (Tabla 5.LXXVIII).

6.4.2.3.3. D. sobre Cono Medular y descenso del vermis & hemisferios cerebelosos.

La relación del CM con los desplazamientos del vermis y hemisferios cerebelosos están sujetos a variables mecánicas, que pueden distorsionar los resultados estadísticos tomados de una forma lineal. Aquí es aplicable lo comentado en el apartado "5.4.1.5.2. Situación del vermis y hemisferio cerebeloso". Tomando las cifras de la sobrelevación de la situación del vermis y hemisferio cerebeloso, 3,84% y su descenso de 61,53%, se puede considerar que el VHC tiene un movimiento de vaivén en sentido sagital, que depende de la intensidad de la fuerza aplicado a él. Al intentarlo relacionar a la progresividad del parámetro del CM, puede que sus cifras no sean muy demostrativas.

Discusión de los resultados

Por ello, no existe relación definida entre ambas alteraciones ($p= 0.9$). Sin embargo, destaca que la mayoría absoluta de enfermos 61,53% (Tabla 5.LXXVII), mostraban un CM en posición baja, coincidiendo con una alteración del VHC.

Cabe destacar que el 40,38% de los pacientes presentan el vermis y hemisferios cerebelosos afectados "descendido" y la posición del Cono Medular "muy baja" (Tabla 5.LXXVII).

Siendo significativo, que el valor esperado más frecuente es aquel en el que coincide un descenso del vermis y hemisferio cerebeloso y la posición muy baja del Cono Medular 20,92 (de 52) (Tabla 5.LXXIX).

6.4.2.3.4 D. sobre Cono medular y IV° Ventrículo.

A pesar de que no existe una clara relación estadística entre los dos valores ($p= 0,8$), es notorio que en la población normal "Sin Siringomielia", tan sólo 2 (4%) pacientes de 50 mostraron una ligera alteración del IV° ventrículo. En esta serie de "Conados", el IV° ventrículo se encuentra alterado en 34 pacientes (65,38%).

Coincide la presentación de un RACM con Descenso del IV° en 32 casos (61,53%) (Tabla 5.LXXX).

6.4.2.3.5. D. sobre Cono Medular y Kinking del TC

El Kinking del TC puede tratarse de una complicación "in extremis", y seguramente relacionada con la bioelasticidad o la edad de presentación de la enfermedad. La $p=0,3$. A pesar de esto, existen datos estadísticos que son sugestivos, de relación entre el CM y Kinking del TC, como:

De los 54 casos, en los que se pudo precisar con claridad la presencia o no de Kinking del TC y la posición del Cono Medular, 30 (55%) casos, presentaban cada uno de ellos alteración del Tronco Cerebral, en forma de Kinking del TC y Cono Medular en posición baja (Tablas 5.LXXXII y 5.LXXXIII). El "valor esperado" para la presentación conjunta de Kinking del TC y Cono Medular en posición baja, es de 31,48 para 54 pacientes.

Discusión de los resultados

6.4.2.3.6 D. sobre Cono Medular y cisterna magna.

A pesar de que no existe una fuerte relación estadística entre el retraso en el ascenso del Cono Medular y el colapso de la cisterna magna, existe una $p=0.91$. Se hallan 46 pacientes con colapso de la cisterna magna y RACM (83,63%) de los 55 pacientes (Tabla 5.LXXXIV) en los que se ha podido constatar la posición del Cono Medular por las proyecciones sagitales o transversales de la RM. Y de estos 46 casos que presentan la cisterna magna colapsada, el 69,56%(32 de 55 pacientes) presentan la posición del CM muy bajo.

El mayor valor esperado referido a los 55 pacientes conados es el de Cono Medular muy bajo y cisterna magna colapsada, 32,73 (ver Tabla 5.LXXXV).

6.4.2.3.7. D. sobre Cono Medular e Hidrocefalia.

La Hidrocefalia sólo figura en la patocronia de la enfermedad siringomiélica como una complicación y, cuando aparece, es en sus últimas fases, cuando los mecanismos de compensación han sucumbido y el conflicto mecánico en el agujero occipital es mayor, al serlo, a su vez, la fuerza axial aplicada y relacionada con un mayor RACM.

Por esta razón, es significativo el 84% de los pacientes con Siringomielia del grupo conados, que no tienen signos de hidrocefalia en los antecedentes o en la exploración RM. Y cuando se presenta la hidrocefalia, un 16% lo hace casi exclusivamente en la situación del Cono Medular muy bajo 87,5% (Tabla 5.LXXXVI). Esto hace pensar que la hidrocefalia, más que una causa primera, es una posible complicación de la evolución máxima de la enfermedad.

Desde el punto de vista estadístico, la $p=0,50$. Sin hidrocefalia, y que además presentaban el Cono Medular en posición baja, hubo 38 pacientes de los 50, en los que se pudieron precisar los dos términos: la posición del Cono Medular y la existencia de la dilatación ventricular.

Discusión de los resultados

El mayor valor esperado en los 55 casos conados es el de Cono Medular muy bajo y sin la presencia de hidrocefalia 27,49 (ver Tabla 5.LXXXVII).

6.4.2.4. Discusión sobre Cono Medular y alteraciones óseas asociadas.

Aquí es aplicable lo comentado en "6.4.1.6.5.Retroceso Odontoideo", y en las Tablas 6.VI y 6.VII.

Los parámetros que se interrelacionan estadísticamente en este apartado (y debido a que se tendría que valorar otros factores de interés como la bioelasticidad, periodos de crecimiento, edades, y otros) no se espera que sean muy significativos, en cuanto correlación estadística pero, si tenemos en cuenta la población normal, en la cual su incidencia es bajísima, se obtendrá una idea sugestiva de la asociación.

6.4.2.4.1. D. sobre Cono medular y Angulo Basal.

El Angulo Basal (AB) deformado significaría la deformación de la base de cráneo por el proceso patológico, condicionado a la edad de aparición de la enfermedad. Si ésta se presenta antes de la última modelación craneal puede modificar el Angulo Basal. Ahora bien, si aparece después, por mucha fuerza que se le aplique a la base de cráneo, ésta no se modificará de forma notoria. Por ello, tendremos en cuenta la edad de aparición y el tiempo de evolución en el periodo en que se presente una posible deformación.

Entre el joven y adulto suman 29 casos (90,62%, de los que se supone podrían pertenecer al grupo "moldeable"), y se observan 32 casos (58,18% de 51 casos, en los que se puede valorar el Angulo Basal) con el Angulo Basal aumentado. La diferencia podría estar en algunos casos de edad "anciano" de larga evolución (Tabla 5.LXXXVIII).

Entre el nivel del Cono Medular y la alteración del Angulo Basal no existe una clara relación estadística, $p= 0,6723$.

Discusión de los resultados

A pesar de no existir una clara relación estadística, y considerando la nula presencia de malformaciones asociadas en el grupo control de 50 pacientes sin Siringomielia, la coincidencia en 51 pacientes afectados de Siringomielia Idiopática, la presencia de 32 casos con el Angulo Basal aumentado, parece suficientemente significativo para poder concluir que han de estar relacionado ambos con la etiopatogenia. Y de los 32 pacientes con el Angulo Basal aumentado, 30 pacientes tienen el Cono Medular en una posición más baja de lo normal.

Puede presentarse el fenómeno de doble variable. Hasta determinada edad puede haber una relación, que desaparece al terminar el crecimiento osteo-articular, lo que añadiría parámetros que evitarían una clara correlación estadística.

6.4.2.4.2. D. sobre Cono Medular e Impresión Basilar.

Isu T (1987) aporta una necropsia de un caso de siringomielia asociado a malformación de Arnold-Chiari e Impresión basilar, con implicaciones en la discusión de la patogenia de la siringomielia. Varón de 37 años de edad, afecto de progresiva dificultad en tragar y caminar desde hace dos años. Disartria de seis meses antes del ingreso. A la exploración neurológica se observa una disartria, nistagmos al mirar hacia abajo, afectación del IX, X, XI par y ataxia cerebelosa. Reflejos tendinosos profundos hiperactivos en extremidades superiores e inferiores. Signo de Babinski positivo bilateral. El examen neurorradiológico muestra una impresión basilar y malformación de Arnold-Chiari. Se practicó una craneotomía suboccipital y una laminectomía de la columna cervical superior, con aposición de plastia dural. Murió por una alteración respiratoria. La necropsia muestra una obliteración del canal central de la médula a nivel de C4, la cavidad se extiende desde C5 a D7. Desde C5 a C8, el syrinx está en áreas centrales de sustancia gris, se extiende dentro del asta dorsal izquierda, que comunica con el espacio subaracnoideo. Además, alrededor del syrinx se observaron vasos anormales. Y el autor concluye: "la etiología de la siringomielia en nuestro caso no es explicada por la teoría hidrodinámica de Gardner".

La Impresión Basilar supone la deformación de varias estructuras. Por ello, la frecuencia de presentación puede ser más baja que lo encontrado en el apartado anterior, "6.4.2.4.1. D. sobre CM y Angulo Basal".

Discusión de los resultados

Y muchos pacientes con Impresión Basilar presentan el Angulo Basal aumentado. Así, el 25,45% de los conados, presenta Impresión Basilar (Tabla. 5.LXXXIX). Y no existe una diferencia tan marcada, como en otras relaciones, referido al "Cono Medular bajo", como si existiese la relación a más Impresión Basilar, más conflicto de tracción en el agujero occipital, más dificultad de "Cono Medular bajo".

Es casi significativo. Tendencia a alcanzar la significación estadística, con $p= 0,059$. Esta aproximación a la correlación estadística podría deberse a que la Impresión Basilar es una malformación que también se puede desarrollar en el adulto, con la maduración osteocartilaginosa terminada, ya que no supone necesariamente una deformación ósea sino un telescopaje de la columna cervical en el agujero occipital.

6.4.2.4.3. D. sobre Cono Medular e implantación del Tentorio.

La implantación baja del tentorio, forma parte del contexto de las múltiples deformaciones que aparecen en la fosa posterior, como consecuencia de las fuerzas aplicadas en ella. Al ser el tentorio una entidad no móvil, para que en ésta exista un desplazamiento, es necesario que se presenten las fuerzas en los primeros años de la vida. Una vez terminada la constitución tegumentaria y oseoligamentosa, la posibilidad de un desplazamiento significativo disminuye de forma significativa.

De aquí su escasa frecuencia 11 (20% de los conados), pero su clara correlación con el "Cono Medular bajo" ($p= 0,0579$, incluyendo los no precisados) Tabla 5.XC.

6.4.2.4.4. D. sobre Cono Medular y Clivus anómalo.

En la deformación del Clivus han de concurrir tres circunstancias: por un lado la fuerza deformante, por el otro una textura ósea apropiada y una tercera circunstancia constituida por el tiempo e intensidad de aplicación de la fuerza deformante. Por consiguiente, se encontrará en aquellas Siringomiélias de aparición en edades más tempranas, de larga evolución y que traduzcan una mayor intensidad de la fuerza deformante.

Discusión de los resultados

De los pacientes de los que se pudo precisar el nivel del Cono Medular y la forma del Clivus (54 casos), el 51,85% (28 casos) lo tienen deformado (Tabla 5.XCI). En la valoración de los valores esperados, resulta el más probable el "Cono Medular bajo" con el Clivus anómalo. La $p=0,5997$.

6.4.2.4.5 D. sobre Cono Medular y retroceso odontoideo.

El Retroceso Odontoideo es una de las expresiones máximas del intento de la columna vertebral por acortar su longitud, "la médula espinal adopta la posición de la cuerda y la odontoides el extremo superior del arco". Para que se presente existen múltiples factores condicionantes, pero el más significativo, aparte de la intensidad de la fuerza deformante, es la bioelasticidad del conjunto osteoligamentoso, que sólo se presenta en los casos más tempranos.

Siendo la $p=0,6239$, no existe una evidente correlación estadística.

La proporción de pacientes con y sin Retroceso Odontoideo es prácticamente similar. Ello no implica necesariamente que no estén relacionados etiopatogénicamente, ya que la presencia de un tercer factor como la edad, para su presentación, puede determinar su aparición. De tal forma que las Siringomielias Idiopáticas, que se expresan en los primeros años y de marcada intensidad en la desproporción del crecimiento neurovertebral, tienen la posibilidad de expresarse con el Retroceso Odontoideo. Por lo contrario, aquellas Siringomielias Idiopáticas, que se expresan más tarde y de menor intensidad en la desproporción del crecimiento neurovertebral, darán menos frecuentemente el Retroceso Odontoideo. Por esta razón, la distribución estadística a dos bandas puede darnos un valor algo anodino, ya que la mitad de pacientes presentan Retroceso Odontoideo con una distribución parecida a la otra mitad de pacientes sin Retroceso Odontoideo. La edad supone un parámetro de interés, ya que condiciona el estado de crecimiento y la maleabilidad de la zona odontoidea.

Si comparamos la presencia de retroceso odontoideo, en relación a la Siringomielia Idiopática, con la que podemos observar en la población, que es excepcional, nos hace sentir que, si bien los datos estadísticos cuando son positivos, son casi axiomáticos, cuando son negativos, puede que existan variables que precisarían estudios a tres o más bandas.

Discusión de los resultados

6.4.2.5. Discusión sobre Cono Medular y otras patologías asociadas.

6.4.2.5.1. D. sobre Cono Medular y escoliosis.

La relación existente entre Escoliosis (E) y la enfermedad siringomiélica es bien conocida, comentada en el apartado "6.1.8 Discusión sobre la Escoliosis" (Figura 6.12).

La recopilación y proporción casuística se asemeja mucho a la aportada por Williams, que encuentra 108 pacientes escolióticos en 148 pacientes siringomiélicos, con un índice de presentación de 72,97%. Casi con idéntica casuística de 107 (72,48%) escolióticos en 148 pacientes siringomiélicos, tenían signos de Escoliosis a la exploración RM o constaba en la historia clínica.

En relación a la Escoliosis y Cono Medular, desde el punto de vista mecánico, los dos son entidades bajo la influencia de la misma fuerza (la derivada de la AACNM). Cada uno expresa un componente de ella. El RACM representa la fuerza axial, mientras que la Escoliosis representa la fuerza lateral. Ambos condicionados por la bioelasticidad.

Según cuando aparece la fuerza axial, la bioelasticidad le permitirá expresarse en forma de Escoliosis, o bien, si encuentra la columna vertebral ya madura, impactará los espacios interdiscales y tirará de las estructuras nerviosas.

Esta riqueza de implicaciones, difícilmente parece posible que la estadística lo exprese, pero aún y así, se dió en 24 pacientes (58,54%) de 41 en los que se pudo valorar los dos parámetros E y CM. Que resulta altamente significativo si lo comparamos con la presencia de un 4% de casos con Escoliosis en la población "Sin Siringomielia".

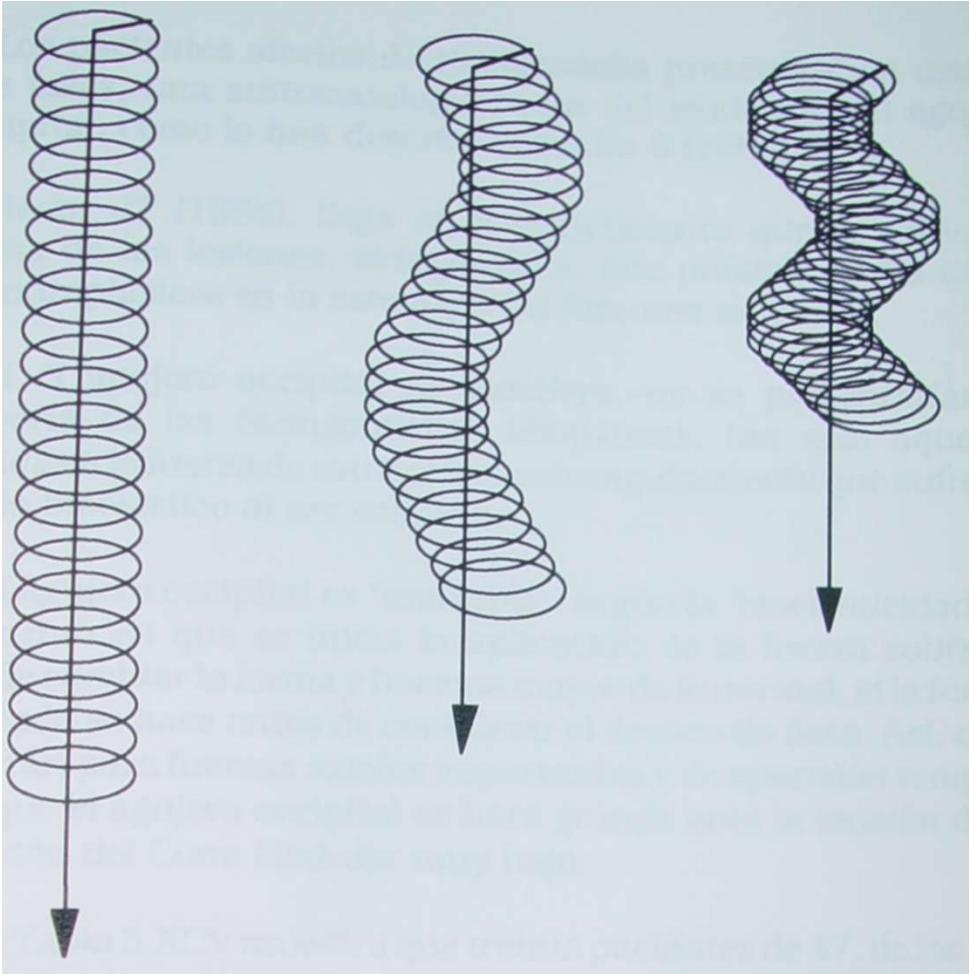


Figura 6.12.- Símil mecánico del plegamiento de la columna vertebral, ante una fuerza sagital (inspirada en una figura de Roth, 1981).

6.4.2.5.2. D. sobre Cono Medular y grado de escoliosis.

La Escoliosis se presenta con una frecuencia de un 58,53% de los pacientes conados (Tabla 5.XCIV).

A pesar de que no existe una significación estadística, $p=0,7285$, el desplazamiento casuístico hacia la agrupación de Escoliosis marcada con acusado RACM es significativo.

Discusión de los resultados

6.4.2.5.3. D. sobre Cono Medular y tamaño del agujero occipital.

Los pacientes afectos de siringomielia presentan, en una de sus fases, una sintomatología típica del síndrome del agujero occipital, como lo han descrito Yasuoka S (1984).

Hecht JT (1984), llega al convencimiento que la principal causa de las lesiones, siringomielia, que presentan dos niños acondroplásicos es la estenosis del foramen mágnum.

Si el agujero occipital no existiera, no se presentarían la mayoría de las Siringomielias Idiopáticas, tan sólo aquellas debidas a la fuerza de estricción o estrangulamiento que sufre un tejido bioelástico al ser estirado.

El agujero occipital es "maleable", según la bioelasticidad del momento en que se inicia la aplicación de la fuerza sobre él. Puede cambiar la forma y hacerse mayor de lo normal, si la fuerza aplicada se hace antes de completar el desarrollo óseo. Así, cabe esperar, para fuerzas axiales importantes y de aparición temprana, que el agujero occipital se hará grande ante la tensión de la posición del Cono Medular muy bajo.

La Tabla 5.XCV muestra que treinta pacientes de 47, de los que se pudieron precisar los dos parámetros, presentaban algún grado de RACM, y con un agujero occipital mayor de lo normal.

Siendo el doble: 20, los pacientes que presentan el Cono Medular en una posición muy baja, y 10 los pacientes en posición baja Tabla 5.CII.

La relación estadística es de $p=0,7169$. Es muy sugestivo que el valor esperado (20,29) sea de tamaño del agujero occipital mayor de lo normal con nivel del Cono Medular muy bajo.

Discusión de los resultados

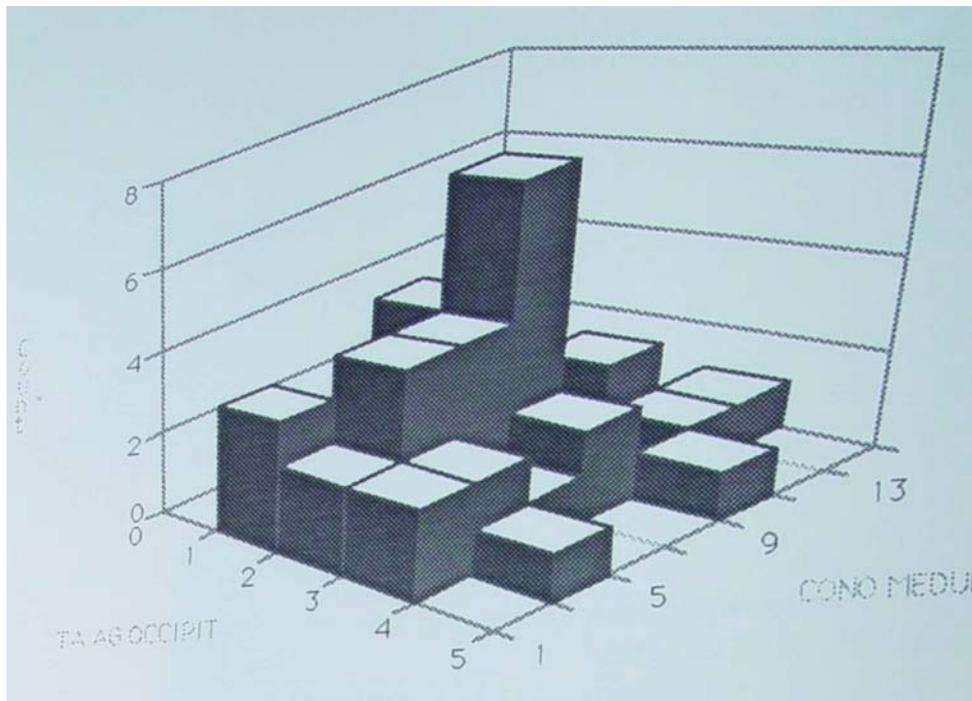


Figura 6.13.- Relación casuística en representación tridimensional entre el tamaño del agujero occipital y la intensidad en el RACM. En ella se evidencia una fuerte tendencia a la presentación conjunta, incluso emparejados ambos, según el grado de magnitud e intensidad.

El tamaño del agujero occipital participa en las fuerzas que dificultan la herniación del cerebro. Ello no quiere decir que los que tengan el agujero occipital pequeño no hayan de tener un RACM, sino que tendrá más dificultad la Fuerza de Tracción para expresarse como una anomalía en la ectopia del neuroeje a ambos niveles: Aumentando la fuerza lateral, en forma de Escoliosis y el componente de estricción, el superior en forma de Descenso de las Amígdalas Cerebelosas y a nivel inferior en forma del RACM (Figura 6.13).

TRATAMIENTO DE LA SIRINGOMIELIA

7. TRATAMIENTO DE LA SIRINGOMIELIA

Tomando lo anotado en el capítulo "6. Discusión de los resultados", podemos considerar como los posibles tratamientos de la Siringomielia Idiopática, los siguientes:

A través del **diagnóstico precoz**:

Mediante **interpretación de las neuroimagenes** de las zonas precavitarias, zonas edematosas, en la RM, TAC, u otros medios (PET, isótopos, doppler,...)

Estudio de la predisposición familiar, investigar estigmas de una posible AACNN familiar, estudios genéticos. Acaso el futuro del tratamiento, sea la **higiene genética y su manipulación**.

En cuanto la cavidad siringomiélica, está indicada la derivación de la cavidad siringomiélica, cuando se encuentre a tensión.

Si la enfermedad siringomiélica está en fase de actividad, lo indicado es descomprimir a nivel del agujero occipital mediante una **craniectomía de Fosa Posterior**.

Valorar si procede la **sección del Filum terminale**, caso de que intervenga al mantenimiento de la fuerza axial.

Considerar el papel de la hormona Somatotropa (STH) sobre la columna vertebral en estos pacientes, y si de su estímulo depende la anomalía de la normal asincronía del crecimiento neuroeje-neurorraquis. Podría estudiarse el tratamiento médico con frenadores de las hormonas hipofisarias.

Habría que añadir el tratamiento de las complicaciones, como las derivaciones por hidrocefalia, el de la escoliosis y otros.

RESUMEN

8. RESUMEN

Desde que la Siringomielia fue descrita por primera vez como un hallazgo anatómico por Estienne (1546) hasta la actualidad, transcurridos 446 años, han existido múltiples teorías para explicar el origen de la enfermedad tan claramente establecida. Pero, a pesar de las múltiples aportaciones, aún estamos en la atmósfera de lo idiopático.

Unas teorías atribuyen a la Siringomielia idiopática (SMI) un origen malformativo, tumoral, isquémico, inflamatorio, infeccioso, traumático. Ninguna de ellas se ha mostrado suficientemente explícita para precisar con rotundidad el origen de la cavidad siringomiélica, cuando ésta no va acompañada por una tumoración, traumatismo, infección u otra entidad. De las teorías hidrodinámicas, cabe destacar que utilizan fuerzas de muy escasa magnitud, 20-40 gramos, para explicar grandes lesiones neurológicas.

Con el objetivo de valorar la existencia de una anomalía, en la normal asincronía de crecimiento entre el neuroeje y neurorraquis (AACNN) (responsable de una lisis del parénquima centro-medular de predominio cervical, por tracción de la médula espinal) se estudia el nivel del Cono Medular en los pacientes siringomiélicos.

De una muestra de 292 pacientes afectos de Siringomielia, procedentes del archivo del CMRMB, se extraen 55 pacientes afectos de Siringomielia Idiopática y en los que se puede precisar el nivel del Cono Medular. Procediéndose a estudios estadísticos en los que, además de estudiar el nivel del Cono Medular, se intenta relacionar algunas patologías con la Siringomielia idiopática.

Resumen

Con un doble propósito: determinar, por un lado, el nivel del Cono Medular en los pacientes afectados de Siringomielia Idiopática; y, por el otro, considerar las patologías asociadas como el descenso de las Amígdalas cerebelosas, la Impresión Basilar, el Aumento del ángulo Basal del cráneo, algunas anomalías de la región craneocervical, el Retroceso Odontoideo, el Kinking del tronco cerebral, algunas deformaciones del IV^o ventrículo, cierto tipo de Hidrocefalia, la Escoliosis idiopática y la Siringomielia idiopática, como expresiones de una misma enfermedad con entidad propia.

La incidencia del 63,15% con Retraso del Ascenso del Cono Medular (RACM), considerando la posición ortotópica a nivel del cuerpo de L1, nos indica la existencia de un mecanismo de Tracción que, expresado en fuerza, equivale al peso de 560 gramos de tracción axial hacia abajo y de 200 gramos en forma de fuerza lateral. Esto causa Escoliosis, por cada cuerpo y espacio intervertebral de RACM.

En cuanto al segundo propósito, se obtienen suficientes aportaciones para considerar la existencia de una enfermedad consecuencia del mecanismo etiopatogénico de Tracción, responsable de la multipatología reseñada.

CONCLUSIONES

9. CONCLUSIONES

9.1. CONCLUSIONES DE LOS FUNDAMENTOS

Ni en condiciones normales, ni en condiciones patológicas, una presión biohidromecánica intracraneal, transmitida por el conducto del epéndimo, a través del mismo conducto, no tiene la capacidad mecánica de formar una cavidad comunicante. Y menos, de producir una ruptura del recubrimiento endimario. Argumento en contra de todas las teorías hidrodinámicas.

El tejido endimario, al tener 30 veces más de capacidad de difusión, tiene asimismo 30 veces más posibilidades de ruptura por tracción que un vaso sanguíneo cerebral.

La Fuerza Axial de Tracción equivale aproximadamente a la tracción desde el filum terminale de 560 gramos (5,48 Newtons) por cada cuerpo con un espacio intervertebral de RACM. La Fuerza Lateral, en la que se descompone la Fuerza de Tracción, equivale alrededor del peso de 200 gramos (1,89 Newtons), por cada cuerpo con un espacio intervertebral de RACM, aplicada lateralmente al eje axial de la médula espinal.

Mientras que con la teorías hidrodinámicas se trata con fuerzas impulsoras máximas del orden entre 20 y 40 cca. (centímetros columna de agua), que inciden sobre la médula espinal y que equivalen entre 20-40 gramos.

Conclusiones

Conclusiones en cuanto a la Clasificación de la Siringomielia:

Clasificación de la SM en cuanto a la Etiología:

1. Tumoral.
2. Traumática o Mielopatía cervicoartrosica.
3. Accidente vascular medular.
4. Infecciosa.
5. Postquirúrgica.
6. Aracnoiditis.
7. Con mielomeningocele.
8. Por AACNN.

Clasificación en cuanto a la Morfología:

1. Hidromielia.
2. No comunicante.
3. Comunicante:
 - 3.1. Comunicante al conducto ependimario.
 - 3.2. Comunicante al espacio subaracnoideo.
 - 3.3. Comunicante a ambos.

Clasificación de la SM, en cuanto a la actividad de la cavidad siringomiélica

1. Cavidad activa: Fusiforme, Dilatada, Redilatada.
2. Cavidad inactiva: Filiforme, Colapsada.

Según la forma de la cavidad siringomiélica

1. Fusiforme.
2. Dilatada.
3. Redilatada.
4. Filiforme.
5. Colapsada.

Conclusiones

Clasificación en cuanto al RACM:

1. Normal (desde cuerpo de L1 hacia arriba).
2. Bajo (desde borde infer. de L1 a borde sup. de L3).
3. Muy bajo (desde borde sup. de L3 hacia a abajo).

SM, en cuanto a la Etapa evolutiva:

1. Primera etapa, instauración de la AACNN.
2. Segunda etapa, mecanismos de compensación.
3. Tercera etapa, isquemia centromedular.
4. Cuarta etapa, cavidad siringomiélica.
5. Quinta etapa, conflicto hidrodinámico.
6. Sexta etapa, fistulización de la cavidad siringomiélica.
7. Séptima etapa, cavidad siringomiélica redilatada.
8. Octava etapa, secuelar.

9.2. CONCLUSIONES ESTADISTICAS

Las Conclusiones obtenidas de la Discusión (6.Discusión) de los Resultados (5. Resultados), se pueden sintetizar en:

Conclusiones referidas a las características.

La Siringomielia idiopática se presenta con algo más de frecuencia en el tercio medio de la vida.

La Siringomielia idiopática, cuando se asocia a malformaciones, lo hace frecuentemente a malformaciones de la región cérvico-occipital, y de los extremos de la columna vertebral.

La Siringomielia idiopática se presenta casi exclusivamente a nivel cervical, o alguna parte de la cavidad siringomiélica se encuentra a nivel de la médula espinal cervical.

Relacionadas con otras entidades patológicas.

Escoliosis.

Una proporción significativa de pacientes afectos de Siringomielia idiopática de esta serie presentan escoliosis. El segmento más afectado por la deformación vertebral, en nuestra serie, fue la región dorsal.

Existe una relación estadística entre la hidrocefalia y la escoliosis.

La Escoliosis, en pacientes con siringomielia idiopática, aparece asociada más frecuentemente a un síndrome de RACM.

Conclusiones

IV° Ventrículo.

En la siringomielia idiopática, el IV° ventrículo está afectado con una frecuencia significativa.

Se observó una clara asociación entre el descenso amigdalario y las deformidades del IV° ventrículo.

Existe una significativa relación estadística en la asociación entre el descenso del IV° Ventrículo y la presencia de Hidrocefalia.

Descenso de las Amígdalas.

La Siringomielia idiopática se correlaciona de forma unívoca con el descenso amigdalario.

Hidrocefalia.

La hidrocefalia no representa un papel causal en la siringomielia idiopática.

La presencia de hidrocefalia se asoció con mayor frecuencia a la existencia de un RACM.

Otras Patologías asociadas.

La mayoría de los casos con tronco cerebral sobreelevado coincide con la posición del Cono Medular en posición muy baja.

Conclusiones referidas al nivel del cono medular.

Considerando como posición normal del Cono Medular hasta el borde superior de L2, 36 de 57 (63,15%) presentan Retraso en el Ascenso del Cono Medular RACM; 48 de 57 (84,21%) con RACM, si consideramos el cuerpo de L1 y 53 de 57 (92,92%) con RACM, si consideramos como normal el nivel D12-L1.

Conclusiones

Nivel del CM	"Sin Siringomielia"	"Conados"
Borde sup. de L2	0 %	63,15 %
Cuerpo de L1	6 %	84,21 %
Borde sup. de L1	48 %	92,98 %

Tabla 9.1.- Representación esquemática de la incidencia porcentual de los posibles niveles normales del Cono Medular, con referencia a los "50 casos Sin Siringomielia" y los "57 casos Conados".

En la Tabla 9.1, es sugestiva la proporción que corresponde al cuerpo de L1, como nivel normal del Cono Medular, que nos lleva a concluir: "Por encima del cuerpo vertebral de L1 se encuentra la mayoría de los Conos Medulares Normales (94 %). Tomándolo a éste como indicador, en los 57 pacientes afectados de Siringomielia Idiopática y de los que se ha podido precisar el nivel del Cono Medular, el 63,15 % de los Conos Medulares muestran un Retraso en su Ascenso Fisiológico.

Conclusiones referidas a la Siringomielia Idiopática.

Los "valores esperados", estadísticos, más frecuentes son: edad (anciano 17,81/54 pacientes), evolución (corta 15,71/42 pacientes), hidrocefalia (sin hidrocefalia 27,49/55, extensión de la cavidad (extensa 26,04/54), forma de la cavidad (fusiforme 18,5/54, têtard o dilatada 7,54, filiforme 6,85, colapsada 4,11), tensión de la cavidad (sin tensión 18,34/53, con tensión 17,66), presencia de hendidura (con hendidura 17,13/54), la pérdida de parénquima (con pérdida de parénquima 34,26/54 pacientes), descenso de las amígdalas cerebelosas (con descenso de las amígdalas 33,65/52), alteración del vermis cerebeloso (con alteración 22,64/51), situación del Cono Medular (descendido 34,26/54; de éstos se desglosan en cono muy bajo 23,98, cono bajo 10,28, y el cono en posición normal 2,74).

Conclusiones

Conclusiones varias:

Entidad patológica	%
Descenso de las amígdalas cerebelosas	96.32%
Cono Medular bajo	63.15%
Escoliosis	72.48%
Hidrocefalia	17,52%

Tabla 9.II- Comparando el índice de presentación de las más importantes patologías que se presentan en la Siringomielia idiopática.

	Normal	Discreto	Marcado	Total a
Descen. amig. cer. todos	8	-	-	223 (96.56%
Descen. amig. cer. cona.	2	-	-	52 (96.29%
Cisterna magna	4	-	-	50 (92.59%
Vermis y hem. cereb.	18	2	32	34 (65,34%
Kinking	20	19	13	32 (61.53%
Tronco cerebral	29	9	14	23 (44.23%

Tabla 9.III- Correlación de entidades afectadas del contenido de la unión craneocervical ordenadas según su proximidad la fuerza de tracción de la asincronía de crecimiento neurovertebral.

9.3. CONCLUSIONES GENERALES.

PRIMERA CONCLUSION

La mayoría de teorías etiopatogénicas que aplican conceptos hidrodinámicos, para explicar la Siringomielia, intentan explicar grandes lesiones neurológicas con mínimas fuerzas mecánicas que inciden sobre la médula espinal. Fuerzas mecánicas máximas del orden de los 20 a 40 cca. (centímetros columna de agua, y que equivalen a 20-40 gramos).

SEGUNDA CONCLUSION

El 63,15 % de pacientes afectos de Siringomielia idiopática presentan un Retraso en el Ascenso del Cono Medular, considerando como nivel normal del cono medular a nivel del cuerpo de L1. Esto indica la existencia, en estos pacientes, de un Mecanismo de Tracción.

TERCERA CONCLUSION

El retraso del ascenso del cono medular supone la existencia de una fuerza de Tracción axial de 560 gramos y de una fuerza lateral de 200 gramos por cada cuerpo y espacio intervertebral de RACM.

CUARTA CONCLUSION

La cavidad siringomiélica, en la Siringomielia Idiopática, es el resultado secuelar de un conflicto mielopático, consecuencia de una anomalía en la normal asincronía del crecimiento neuroeje neurorraquis. En su formación pasa por las formas sucesivas de fusiforme, dilatada, fistulizada, redilatada, filiforme, colapsada.

Conclusiones

QUINTA CONCLUSION

La asociación de la Siringomielia idiopática con otras patologías (como Descenso de las Amígdalas cerebelosas. Impresión Basilar, Aumento del ángulo Basal del cráneo. Retroceso Odontoideo, Kinking del tronco cerebral, algunas deformaciones del IV° ventrículo, cierto tipo de Hidrocefalia y Escoliosis Idiopática) son diferentes expresiones sindrómicas de una enfermedad con entidad propia, que puede ser denominada "Enfermedad de Tracción por una Anormal Asincronía de Crecimiento, entre el Neuroeje y Neuroorraquis" (AACNN) o "Enfermedad de Tracción Medular" (ETM).

BIBLIOGRAFIA TESIS

10.1. BIBLIOGRAFIA TESIS

Relación de los autores y artículos citados:

- Abbe R, Coley WB. Syringomyelia, operation-exploration of cord, with drawal of fluid, exhibition of patient. *J. Nerv Ment Dis*, 1892,19:512.
- Aboulker J. La syringomyélie et les liquides intra-rachidiens. (Paris) Mason, 1979.
- Adams RD, Fisher CM, Hakim S, Ojemann RG, Sweet WH. Symptomatic occult hydrocephalus with normal cerebrospinal fluid pressure: a treatable syndrome. *N Engl J Med*, 1965,273:117-126.
- Adams RD, Victor M. *Principles of Neurology*. New York: Mc Grau-Hill 3a ed. 1985,692-696.
- Alvord, citado por Aboulker. La syringomyélie et les liquides intrarachidiens, 1979,17.
- Anderson N.E. y cols. The natural history and the influence of surgical treatment in syringomyelia. *Acta Neurol. Scand.* 1985,71:472-479.
- Appleby A, Bradley WG., Foster JB., Hankinson J., Hudgson P. Syringomyelia due to chronic arachnoiditis at the foramen magnum. *J. Neurol. Sci.* 1969,8: 451.
- Appleby A., Foster JB., Hankinson J., Hudgson O. The diagnosis and management of the Chiari anomalies in adult life. *Brain*, 1968,91:131-139.
- Arnold J. Myelocyste. Transposition von Gewebskeimen und sympoide. *Beit Path Anat.* 1894,16: 1.
- Averanius HJ, citado por Busis A. 1985,1968.
- Baez S. Lampion H, Bes A. Pressure effects in living, Copley Stainsby Flow properties of blood and other biological symptoms Pergamon Press Oxford, 1960,122-136.
- Bakay L. Studies in sodium exchange, *Neurology*, 1960,10:564-571.
- Baker HL, Myelographie examination of the posterior fossa with positive contrast medium. *Radiology*, 1963, 81:791.
- Ball MJ, Dayan AD. Pathogenesis of Syringomyelia, *Lancet*, 1972, 2:799-801.
- Barnett HJM, Botterell H, Jousse AT, Wynne-Jones M. Progressive myelopathy as a sequel of traumatic paraplegia, *Brain*, 1966,89:159.
- Barnett HJM, Foster JB, Hudgson P. Syringomyelia. Vol. 1 in the series. *Major Problems in Neurology*. 1973 a.
- Barnett HJM y cols. *Non Communicating Syringomyelia*. WB Saunders Comp. Ltd. 1973 b. Sec. 2.

Bibliografía tesis

- Barraquer-Ferre Ly col. Syringomyelic, eine familiare und hereditäre Krankheit (13 Falle in 2 Generationen derselben Familie). Deutsche Zeitschr f Nervenheilk (citado en 36).1936,141: 146-157.
- Barre JA y col. Syringomyélie chez le frère et la soeur. Rev Neurol (Paris). 1924,1: 521-30.
- Barry A. Pattern BM. Stewart BH. Possible factors in the development of the Arnold-Chiari malformation. J. Neurosurg.1957,14: 285-301.
- Bäumler A, Über Höhlenbildungen im Rückenmark. Deutsche Archivfür Klinische Medizin, 1887,40: 443.
- Benda CE, Developmental Disorders of Mentation anda Cerebral Palsies. Grune & Stratton, New York, 1952. pp: 565.
- Bentley SJ y cols. Familial syringomyelia.J. Neurol. Neurosurg, Psychiatry. 1975,38: 346-9.
- Bleck T.P. y cols.Disordered swallowing due to a syrinx:Correction by shim ting. Neurology (Cleveland), 1984,34: 1497-1498.
- Breig A Biomechanics of the central nervous system: some basic normal and patho logic phenomena.Stockholm: Almqvist & Wiksell, 1960.
- Bremer FW.Llinische Untersuchungen zur actiologie der syringomyelic der status dysraphicus.Deutsch Z Nervenheilk (Gimeno A. 1973), 1926,95:1
- Brocklehurst. citado por Welch K. y cols 1981.
- Brunner JC. en BonettiT. Sepulchretum Ginebra. Cramer Y Perachön 2s ed. (Cit. 155), 1700,1: 396.
- Busis Neil A. y col. Familial syringomyelia. Journal of Neurology, Neurosurgery,and Psychiatry, 1985 a,48:936-938.
- Butler MJ. y cols. Aphasia following pluridirectional tomography withmetrizamide. Arch. Neurol. 1985 b,42:39-45.
- Caraceni T.citado por Busis A 1985,1977.
- Carmeil, Citado por Stenuit, a su vez citado por Gimeno, (Gimeno A 1973), 1828.
- Caviness,citado por Welch K. y cols 1981.
- Cervos-Navarro J. y cols. Connective tissue in pericapilly spaces of the human spinal cord. Acta Neuropath. (Berl). 1973,24: 178:183.
- Clarke JL. On the pathology of tetanus. Medico-chirurgical Transactions, 1865 , 48: 225.
- Codina Puiggròs A Mielomalacia (Reblandecimiento medular). Patologia y Clinica Médicas. Pedro-Pons A. 1974,1V: 455-464.
- Coffey GL y cols. Developmental sequelae in achondroplasia. JN Eur J Pediatr, 1984,143(1)p58-60.
- Conway LW. Radiographic studies of syringomyelia. Trans Am Neurol Assoc, 1961, 86: 205.
- Conway LW. Hydrodynamic studies in syringomyelia. J Neurosurg, 1967 ,27: 501.
- Coria F. y cols. La displasia occipitocervical. Med Clin (Bare), 1983 a,84:199-205.

Bibliografía tesis

- Coria F. y cols. Occipital dysplasia nad Chiari type I deformity in a family: clinical and radiological study of three generations. *J. Neurol Sei.* 1983 b,62: 147-58.
- Cossa LW. Syringomyélie secondaire à une blessure de la moelle dorsale supérieure. *Rev Neurol*, 1943,75: 39.
- Chamberlain WE. Basilar impression (platybasia). *Yale J Biol Med*, 1939, 11: 487.
- Chatel M. Arguments en faveur de l'origine génétique des tableaux malformatifssyringohydromyéliques. *Neurochirurgie*, 1979,25:160-65.
- Chatel M. y cols. Le syndrome syringomyélique son exploration neu-roradiologique et ses possibilités thérapeutiques: discussion pathogénique. *Rev. Neurol. (Paris)*,1973, 128, 4:251-272.
- Chiari H. Uber veränderugen des kleinhirns infolge von hydrocéphalie des grosshirns. *Deutsche Medicinische Wocherschrf*, 1891,17:1172.
- Child Georgina, BVSc y cols. Acquired scoliosis associated with hydromyelia and syringomyelia in two dogs. *JAVMA*, 1986,189:909-912.
- Chüppel O. Über hydromyelus. *Archiv für Heikunde*, 1865,6: 289.
- Davidson C. y cols. Myelitic and myelopathic lesions. Part 6 (cases with marked circulatory interference and a picture of syringomyelia). *Arch Neurol Psych (Gimeno A. 1973)*, 1933,30: 1074.
- Depotter J. y cols. Syringomyélie et scoliose chez l'adolescent a propos de 14 cas. *Revue de Chirurgie Orthopédique*. 1987,73:203-212.
- Eggers C. Hydrosyringomyelia in chilhood. Clinical aspects, pathogenesis and therapy. *Neuropaediatrie*.1979,10: 87-89.
- Eisberg CA. *Diagnosis and Tratment of Surgical Diseases of the Spinal Cord and its Membranes*.Saunders, Philadelphia, 1916.
- Ellertsson A y col. Myelocystographie and fluorescein studies to demonstrate communication between intra-medullary cyst and the cerebrospinal fluid space. *Acta Neurol. Scand*.1969 b,45:418-430.
- Ellertsson AB. Semiologie diagnosis of syringomyelia related to roentgenologic findings. *Acta Neurol Scand*,1969 a ,45: 385.
- Ellertsson AB. Syringomyelia and other cystic spinal cord lesions. *Acta Neurol Scand*,1969 c,45:403.
- Estienne C. *La Dissection du Corps Humain*. Simon de Colines, Paris (Fister JB 1973,1546, cap. 3.
- Farreras Valenti P. Hidrocefalia. *Medicina Interna*, 1970,11: 241-216.
- Faulhauer K. y cols. Experimental Hydrocephalus and Hydrosyringomyelia in the cat. *Acta Neurochirurgica*, 1985, 74:72-80.
- Feigin I., Ogata J., Budzilovich. Siringomielia the role of edemain its pathigenesis. *J Neuropatolhologic Exp Neurologica*, 1971,30: 216-232.
- Foster JB, Hudgson P, Pearce GW. The association of syringomyelia and congenital cervico-medullary anomalies: Pathological evidence, *Brain*, 1969 ,92: 25.

Bibliografía tesis

- Foster JB y cols. Section 1: Communicating syringomyelia. Syringomyelia London, Barmet HJM. /WB Saunders Comp. Ltd. 1973, Sec: 1.
- Freeman LW. Ascending spinal paralysis. J. Neurosurg.1959,16: 120.
- Fung Y. C. y cols. Biomechanics: Mecachinical properties of living tissves. Springer-Ver. -New York, 1981.
- Garcin. Mencionado por Farreras Valenti. Patología y Clinica medicas. Pedro Pons, 1974, p.457.
- Garcin R. La douleur dans les affections organiques du système central (partie anatomo-clinique). Rev. Neurol. (Paris), 1937, 85-88.
- Garcin R, Oeconomio D. Les Aspects Neurologiques des Malformations Congenitales de la Charnière Cranio-Rachidienne. Masson. Paris, 1953.
- Gardner W. Hydrodynamic mechanism of syringomyelia: its relationship to myelocoele. J. Neurol. Neurosurg, Psychiatri, 1965,28:247-259.
- Gardner W. Embryologie origin of spinal malformations. Acta Radiol. (Diag) (Stock), 1966,5:1013-1023.
- Gardner W y cols.Terminal ventriculostomy for syringomyelia. J. Neurosurg. 1977,46:609-617.
- Gardner WJ. Anatomic anomalies common to myelomeningocele of infancy and syringomyelia of aduthood suggest a common origin. Cleveland Clin Quant, 1959 a, 26:118.
- Gardner WJ. Anatomical features common to the Amold-Chiari and Dandy-Walker malformations suggest a common origin. Cleveland Clin Quant. 1959 b, 26:206.
- Gardner WJ. Myelomeningocele, the result of rupture of the embryonic neural tube. Cleveland Clin Quant. 1960, 27:88.
- Gardner WJ. Rupture of the neural tube. Arch, neurol, 1961,4:1.
- Gardner WJ. Myelocoele: Rupture of the neural tube. Clinics in Neurosurgery, 1967, 15: 57.
- Gardner WJ, Abdullah AF, MacCormack LJ. Varying expressions of embryonal atresia of fourth ventricle in adults: Amold-Chiari malformation, Dandy-Walker syndrome, 'arachnoid' cysts of cerebellum and syringomyelia. J Neurosug,1957 a, 14: 591-607.
- Gardner WJ, Angel J. The mechanism of syringomuelia and its surgical correction. Clinics in Neurosurgery, 1958 ,6: 31.
- Gardner WJ, Goodall RJ. The surgical treatment of Arnold-Chiari malformation in adults. J Neurosurg (Foster JB 1973) ,1950,7: 199.
- Giménez-Roldan S. Familial communicating syringomyelia. J. Neurol Sci. 1978,36:135-46.
- Gimeno A. y cols. Siringomielia, Arnold-Chiari e impresión basilar estudio clínico-radiológico. Ponencia al II Congreso Nacional de Neurología, 1973,1:9-143.
- González Alenda F. J. y cois. Valoración de las imágenes por resonancia en 67 casos de siringomielia. Rev. Clin. Esp. 1988,183:124-128.
- Gowers WR. A Manual of Diseases of the Nervous System. Churchill, Londres (Foster 1973),1886,1: 433.

Bibliografía tesis

- Greenfield JG. Syringomyelia and syringobulbia. Ed. Blackwood W, 1963, 2^o ed. London.
- Grenwald, Huges y Gardner, citado por Klefenberg y cols, 1959, 1958.
- Grimm J. Ein fall von progressiver muskeltrophie. Virchow Arch. (Gimeno A. 1973), 1869, 48:445.
- Gudmundsson KR. The prevalence of some neurological disease in Iceland. Acta Neurol. Scand (Schergna E 1985), 1968, 44:57.
- Guidetti B, Fortuna A. Surgical treatment of intra-medullary hemangioblastoma of the spinal cord: Report of six cases. Neurosurgery, 1967, 27: 530.
- Guillan Georges, citado por Aboulker. La syringomyélie et les liquides intrarachidiens. 1979, 1899, 13.
- Gull WW. Case of a progressive atrophy of the muscles of the hands: Enlargement of the ventricle of the cord in the cervical region with atrophy, Guys Hospital Reports (3rd series), 1862, 8: 244.
- Gustafson WA, Olberg E. Neurologic significance of platybasia. Archives of Neurology & Psychiatry, 1940, 44: 1184.
- Hall PV y cols. Meningomyelocele and progressive hydromyelia-progressive paresis in myelodysplasia. J Neurosurg, 1975, 43: 457-463.
- Hallopeau FH. Note sur un fait de sclérose diffuse de la moelle avec lacune au centre de cet organe, alteration de la substance grise et atrophie musculaire. Gazette Médicale de Paris. 1870, 25:183.
- Harper PS. citado por Busis A. 1985, 1972.
- Hecht Jacqueline T. y cols. Long-term neurological sequelae in achondroplasia. Eur J. Pediatr. 1984, 143:58-60.
- Herren y Alexander, citado por Codina Puiggròs A. 1974, 1939.
- Hinokuma K. y cols. Syringomyelia. A neuropathological study of 18 autopsy cases. Acta Pathol. Jpn. 1992 jan. 42(1)25-34.
- Hoffman Harold J., M.D. y cols. Hydrosyringomyelia. Neurosurgery, 1987, 21:347-351.
- Hoffman J. Uber chronische spinalen Muskelatrophie im Kindesalter, auf familiarer Basis. Deutsche Zeitschrift fur Nervenheilk (Cit. 155), 1893, 3:427.
- Holmes G. Spinal injuries of warfare. Br. Med. J. (Gimeno A. 1973), 1915 a, 2:769, 815, 855
- Holmes GM. The pathology of acute spinal injuries. B Med J, 1915b, 76.
- Ingraham FD. Cott HW, Spina bifida and cranium bifidum: 5 Arnold-Chiari malformation. N Eng J Med, 1943, 229: 108.
- Isu T. y cols. An autopsy case of syringomyelia associated with Chiari malformation and basilar impression. JN NO Shinkei Geka CP (Japan), 1987, 15(6)p671-5.
- Jack CR y cols. Spontaneous decompression of syringomyelia: magnetic resonance imaging findings. Case report. J. Neurosurg. 1991 Feb, 74(2)283-6.

Bibliografía tesis

- Joffroy A, Richard C. De la mielite cavitaire (Observations reflexion pathogenic des cavities). *Arch Physiol Norm Pathol*, 1887,10:432-72.
- Johnson Z, Clarke JL. On a remarkable case of extreme muscular atrophy with extensive disease of the spinal cord. *Medico-Chirurgical Transactions*, 1868,51: 249.
- Jonesco-Sisesti N. Tumeurs Medullaires Associés à un Processus syringomyélique. Masson, Paris, 1929.
- Jung E. Syringomyelic in Kombination mit Entwicklungstoren der Nieren und mitschwerer Wilbelsäulenverletzung. *Med Klin*, 1960,55: 1678.
- Kahler O, Pick A Beiträge zur pathologie und pathologischen anatonie des Centralnervensystem. *Vientaljahrschrift Praktische Heilkunde*. 1879,142: 70.
- Kelly RE. Surgical treatment of syringomyelia. *Transactions of the Medical Society of London*, 1935,58:141.
- Kim S, Tamaki N, y cols. Hidromielia combined with hydrocephalus. *JN No Shinkei Geka*,1986,14 (1)p75-80.
- Klefenberg G. y cols. Gas myélographie studies in syringomielia. *Acta Radiol*. 1959,52: 129.
- Klippel M, Feil A. Un cas d'absence des vertèbres cervicales avec cage thoracique remontant justqu'à la bas du crâne (cage thoracique-cervicale). *Novelle Iconographie de la Salpêtrière*, 1912,25:223.
- Kobayashi T. Ogawa A. Kameyama M. Uenohara H. Yoshimoto T. Chiari malformation with compression of the medulla oblongata by the vertebral arteries. *J. Neurosurg*, 1992,77: 307-307.
- Kuhn E. citado por Busis A. 1985,1982.
- Langhans T. Veber Hohlenbildung im Rückenmark infolge Blutstauung. *Archiv für Pathologische Anatomie und Physiologie*, 1881,85:1.
- Lazortes. Mencionado por Farreras Valentí. *Patología y Clínica medicas*. Pedro Pons, 1974. p.457.
- Leyden E. Ueber Hydromyelus und Syringomyelie. *Archiv fu Pathologische Anatomie und Physiologie*, 1876,68:1.
- Lichtenstein BW. Cervical syringomyelia and syringomyelia-likes states associated with Amold-Chiari deformity and platybasia. *Arch. Neurol Psych. (Foster JB 1973)*, 1943,49:881.
- List CF. Neurologic syndromes accompanying developmental anomalies of occipital bone, atlas and axis. *Arch. Neurol Psychiatry*. 1941,45:577-616.
- Livingstone, citado por Klefenberg y cols. 1959,1950.
- Logue V. Syringomyelia and its surgical treatment an analysis of 75 patients. *J Neurol. Neurosurg. Psychiatiy*. 1981,44-273-84.
- Marés R. Aportación de la Resonancia Magnética al estudio de la Siringomielia. Correlaciones clínico-morfológicas y precisiones flsiopatológicas. Tesis doctoral, 1988 a.

Bibliografía tesis

- Marés R. y cols. Siringomielia asociada a hidrocefalia: evolución favorable tras derivación ventrículo-peritoneal. Constatación mediante resonancia magnética. *Neurología (Bare.)*, 1988 b, 3:40-42.
- Marés R. y cois. Dolor crónico y lesión de las astas posteriores de la médula espinal en la siringomielia. *Neurología (Bar)* (En prensa), 1988 c.
- Marks, citado por Klefenberg y cois. 1959,1950.
- Martín C, Maury M. Syndrome syringomyélique après paraplégie traumatique. *Presse Méd*, 1964,72:2839.
- Mau H, Nebinger G. Scoliosis as a concomitant disease of siringomielia. *JNZ Orthop*, CP (Germany , West, 1987,125 (5)p567-75.
- Me Laurin RL y cols. Myelomalacia and multiple cavitations of spinal cord secondary to adhesive arachnoiditis. Experimental study. *Arch. Pathol.* 1954,57:138-146.
- Milhorat TH y cols. CSF production by the plexus and brain. *Science*, 1971,173:330-332.
- Morgagni GB. *Adversaria Anatómica*, libro 6, Lugduni Batavorum. *Animadversio XIV*, 1740,6: 18.
- Morgagni, GB. *De Sedibus et Causis Motborum* London: A Milar and T. Cadell.Citado (Gimeno A 1973), 1761.
- Mouren P. y cols. Les douleurs de la syringomyélie. (A propos de 25 observations de syringomyéliques), *Marseille Med.* 1964,101:567-569.
- Muhonen MGy cols.Scoliosis in pediatric Chiari malformations without myelodysplasia. *J Neurosurg*, 1992,77: 69-77.
- Netsky MG. Syringomyelia: A clínico pathologic study. *Arch. Neurol. Psy.* 1953,70: 741-777.
- Newton EJ. Hydromyelia. *J Neurol Nurosurg Psychiatry*, 1962,25:185.
- Newton EJ. Syringomyelia as a manifestation of defective fourth ventricular drainage. *Ann Roy Coll Surg Engl*, 1969,44: 194.
- Nokes Steven R. Nokes.M.D.Chilhood Scoliosis: MR Imagingl. *Radiology*, 1987,164:791-797.
- Noppe M. y cols. Determination in human cerebrospinal fluid of glial fibrillary acidic protein, S-100 and myelin basic protein as indices of non-specific or specific central nervoues tissue pathology. *Clínica Chimica Acta.* 1986,155:143-150.
- Nurick S, Russel JA, Deck HJF. Cystic degeneration of the spinal cord following spinal cord injury. *Brain*, 1970,93:211-222.
- Ogryzlo MA. Arnold-Chiari malformation. *Archives of Neurology and Psychiatiy*, 1942,48:30.
- Olliver d'Angers Ch. P. *Traité de la Moelle Epinière et ses Maladies.* Chez Crevot Paris (Foster JB 1973) , 1827, pp 178.
- Osaka K, Tanimura T. Hirayama A. Myelomeningocel bifore birth. *J Neurosurgery*, 1978,49:711-724.
- Peach B. The Amold-Chiari malformation, morphogenesis. *Arch. Neurol.* 1965 a, 12: 527-535.

Bibliografía tesis

- Peach B. Arnold-Chiari malformation. Anatomic features of 20 cases. Arch. Neurol. 1965 b,12: 613-631.
- Pendergrass, Schaeffe, Hodes, 1956, Pitts FW, Groff RA, Syringomyelia: Current status of surgical therapy. Surgery, 1964,56: 806.
- Portal A. Cours d'Anatomie Médicale. Baudouin, Paris, 1804, vol. 4 (Foster JB 1973).
- Poser CM. The relationship between syringomyelia and neoplasm. Springfield, Illinois: C.C. Thomas. Cit. en 35.1956.
- Pou serradell A. y cols. Hémangioblastome médullaire assolé a una syringomyélie dans un cas de maladie de von hippel-lindau: étude pathologique. Rev. Neurol.(Paris), 1988 a, 144,6-7:456-458.
- Pou Serradell A. y cols. Corrélations clinico-morphologiques par I.R.M. dans la syringomyélie. Etude de 22 cas. Rev. Neurol. (Paris), 1988 b,144,3:181-183.
- Raininko R. Syringomyelia in scoliotic patients. Anals of Clinical Research ,1986,18:93-99.
- Rascher K. y cols. Structural alterations in the spinal cord during progressive communicating syringomyelia. An experimental study in the cat. Acta Neuropathol (Berl), 1987,72:248-255.
- Remillard G.M. y cols. Douleur chronique et fente syringomyélique des cornes postérieures de la moelle épinière. Rev. Neurol. 1985, 141, 5:386-390.
- Rodriguez R., citado por Gonzalez Alenda 1988,1986.
- Roses AD, citado por Busis A. 1985,1983.
- Rossier AB, Werner A, Wilki E, Bemey J. Contribution to the study of late cervical syringomyelic syndromes after dorsal or lumbar traumatic paraplegia. J Neurol. Neurosurg Psychiat, 1968,31: 99-105.
- Roth M. Idiopathic scoliosis caused by a short spinal cord. Acta Radiol Diagn, 1968,7: 257-270.
- Roth M. Idiopathische Skoliose: Eine sonderform der vertebro-neuralen. Waschtumsdisproportion. Z Orthop, 1969,109: 37-46.
- Roth M. The vertebral groove. Acta Radiol, 1969,9: 740-745.
- Roth M. Das relative osteo-neurale Wachstum I-III, Gegenbaurs Morph. Jahrb, 1972,117: 232-255 -312-334-421-440.
- Roth M. The relative osteo-neural growth: A concept of normal and pathological (teratogenic) skeletal morphogenesis. Gegenbaurs Morph. Jahrb, 1973,119: 250-274.
- Roth M. Pneumomyelography. In: Shapiro R.: Myelography. Third edition. Year Book Medical Publishers, 1975,463- 537.
- Roth M. Idiopathic Scoliosis from the point View of the Neuroradiologist. Neuroradiology, 1981,21: 133-138
- Roth M y cols. Morphogenesis of the spinal canal, normal and stenotic. Neuroradiology, 1976,10: 277-286.

Bibliografía tesis

- Roulet E. Syringomyélobulbie tardie compliquant un traumatisme médullaire. Amélioration après dérivation syringo-péritonéale. *Rev. Neurol (Paris)*, 1985,141: 417-9.
- Russell DS. Observations on the pathology of hydrocephalus. *Medical Research Council Special Reports Series*, 1949, n° 265.
- Russell DS, Donal C. Mechanism of internal hydrocephalus in spina bifida. *Brain*, 1935,58: 203.
- Samuelsson Lycols MR. Imaging of syringohydromyelia (SHM) and chiari malformations in myelomeningocele patients with scoliosis. *AJNR*.1987, 8:539-546.
- Schergna E y cols. (Catamnestic findings in syringomyelia in the province of Padua). *Minerva Med*, 1985,76: 1699- 704.
- Schlesinger EB. Hydromyelia: clinical presentation and comparison of modalities of treatment. *Neurosurgery*, 1981,9: 356- 65.
- Schlesinger H. Die Syringomyelic. Deuticke, Leipzig y Viena. 1902, cit. 155.
- Schmahl W. y cols. Hydrocephalus syringomyelia, and spinal cord angiodysgenesis in a Lhasa-apsó dog. *Vet. Pathol*. 1984,21:252-254
- Schneider y Crosby, citado por Codina Puiggròs A. 1974,1959.
- Schultze F. Ueber Spalt, Hohlen and Gliobildung im Rückenmark und in der Medulla oblongata. *Virchows Archiv (Foster JB 1973)*, 1882, 87: 510.
- Schwalbe E, Gredig M. Über Entwicklungsstörungen des Kleinhirns, Hisamms und Halsmarks bei Spina Bifida. *Beiträge zur pathologischen Anatomie und zur allgemeinen Pathologie*, 1907,40: 132.
- Sèse S De y cols. Les formes cervicobrachialgiques et les formes acroparesthésiques de la syringomyélie. *Sem Hôp Paris*, 1964,31: 500.
- Sherk HH. Pasquariello PS. Charney E. Schut L. Central nervous system lesions and developmental scoliosis in myelomeningocele. *Z Kinderchir*, 1983,38 Suppl 2 p87-9.
- Sherk HH y cols. The pathogenesis of progressive cavitation of the spinal cord. *Develop Med. Child. Neurol*. 1984,26: 514-19.
- Simon T. Über Syringomyelic und Geschwulstbildung im Rückenmark. *Archiv für Psychiatrie und Nervenkrankheiten*, 1875,5: 120.
- Solheid C. Syringomyélie vraie et gliomatose cavitaire chez l'enfant. *Acta Neurol Belg*, 1970,70: 269-285.
- Stilling B. Neue Untersuchungen den Bau des Rückenmarks, Casel:Commissions-Verlag von Heinrich Hotop,1859, pp. 13.
- Tauber ES y cols. A study of syringomyelia and the formation of cavities in the spinal cord. *J Nerv Ment Dis*, 1935,81: 245-164.
- Taylor AR. Another theory of the aetiology of the syringomyelic cavity. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*, 1975,38: 825
- Van Bogaert L. citado por Busis A. 1985,1934.
- Vaquero J. Traumatic birth and syringomyelia. *Neurology* 35,1985,35: 137-138.

Bibliografía tesis

- Virchow R. Untersuchungen über die Entwicklung des Schädelgryndes. Belin: Reimer (Gimeno A 1973), 1857.
- Virchow R. Die Bethweiligung des Rückenmark an der Spina Bifida und Hydromyelia. Archiv für Pathologie, Anatomie und Physiologie, 1863,27: 575.
- Weingarten K. citado por Busis A. 1985,1958.
- Welch K. y cols. Chiari I malformation- an acquired disorder? J. Neurosurg, 1981,55: 604-609.
- Werner A, Rossier A, Berney J, Zdrojewski B. A propos de quatre observations de syringomyélie tardive après traumatisme médullaire. Schweizer Archiv für Neurologie und Psychiatrie, 1969,104: 77.
- Westberg G. Gas myelography and percutaneous puncture in the diagnosis of spinal cord cysts. Acta Radiol, 1966, suppl. 252.
- Wetzel N y Davis. Surgical treatment of syringomyelia. Arc. Surg. 1954,68: 970
- Whitehead AS, citado por Busis A. 1985,1982.
- Williams B. The distending force in the production of communicating syringomyelia. Lancet, 1969, 2: 189-193.
- Williams B. Current concepts of syringomyelia. BR J Hosp Med, 1970 a,4: 331.
- Williams B. The distending force in the production of communicating syringomyelia. Lancet, 1970 b,2: 41-42.
- Williams B. Pathogenesis of syringomyelia. Lancet, 1972,2: 969-970.
- Williams B. Subarachnoid pouches of the posterior fossa with syringomyelia. Acta Neurochir (Wien), 1979 a,47: 187-217.
- Williams B. Orthopaedic features in the presentation of syringomyelia. J Bone Joint Surg, 1979 b,61B: 314-23.
- Williams B. On the pathogenesis of syringomyelia: a review. J Bone Joint Surg JR Soc Med, 1980 a,73: 798-806.
- Williams B. Experimental communicating syringomyelia in dogs after cisternal kaolin injection. Part 1. Morphology. J Neurol Sei, 1980 b,48:93- 107.
- Williams B. Experimental communicating syringomyelia in dogs after cisternal kaolin injection. Part 2. Pressure studies. J Neurol Sei, 1980 c,48: 109-22.
- Williams B. Syringomyelia as a sequel to traumatic Paraplegia. 1981 ,19: 67-80
- Williams B, Turner E. Communicating syringomyelia presenting immediately after trauma. Acta Neurochir, 1971,24: 97.
- Williams B y cols. A critical appraisal of terminal ventriculostomy for the treatment of syringomyelia. J Neurosurg,1983, 58(2) 188-97.
- Williams B y cols. Syringomyelia produced by intramedullary fluid injection in dogs. J Neurol Neurosurg Psychiatry, 1973,36: 467-477.
- Williams B y cols. Why do central arachnoid pouches expand?. J Neurol Neurosurg Psychiatry, 1974, 37:1085-1092.

Bibliografía tesis

- Williams B y cols. Three cases of communicating syringomyelia secondary to midbrain gliomas. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 1976 a, 40:80-88.
- Williams B y cols. Cerebrospinal fluid pressure changes in response to coughing. *Brain*, 1976 b, 99: 331-346.
- Wyburn-Mason R. *The vascular Abnormalities and Tumours of the Spinal Cord and its Membranes*. H Kimpton, Londres, 1943.
- Yasuoka S. Takakura K. Proposal for the definition of foramen magnum syndrome—foramen magnum, tumor and abnormalities. *No To Shinkei*, 1983, 35 (10) p1001-7.
- Yeng. MRT. Foppiano L. Elasticity of small pulmonary veins in the cat. *Journal Biomechanics Eng. Asme*, 1981, 103: 38-42.
- Zager EL. y cols. Acute presentations of syringomyelia. Report of three cases. *J. Neurosurg*. 1990 Jan. 72(1) 133-8.
- Zaragoza E, Gimeno A. Notas iconográficas. *Rev. Esp. Neurol*, 1986, 1(2): 127-129.

BIBLIOGRAFIA
TOTAL TESIS

10.2. BIBLIOGRAFIA TOTAL TESIS

Relación de autores y artículos que de algún modo se han considerado:

- Abbe R.Coley WB. Syringomyella.operation-exploratlon of cord.with drawal of luid.exhibition of patient J. Nerv Ment Dls. 1892 . 19:512.
- Aboulezz AO.Sator K. Geyer CA.Gado MH. Poslün of cerebellar tonsils in the normal population and in patients with Chari malformation: a quantitative aproach with MR imaging. J. Comput Assist 1985.9(6) 1033-6.
- Aboulker J. La syringomyelic et les liquides intra-rachidiens. (Paris) Mason. 1979 Abraham J. y cols. Omento-myelo-synangiosis in the management of chronic traumatic paraplegia: Case report Paraplegia. 1987. 25:44-49.
- Adams RD. Fisher CM.Hakim S.Ojemann RG.Sweet WH. Symptomaticoccult hydrocephalus with normal cerebrospinal fluid pressure: a treatable syndrome. N Engl J Med. 1965. 273:117-126.
- Adams RD.Sabra F.Diseases of the spinal cord, en KJ Isselbacher.RD Adams.E Braunwald.RG Petersdorf.JD Wilson eds. Pinciples of Internal Medicine. 1981. 2013- 2020.
- Adams RD. Victor M. Principles of Neurology. New York: Mc Grau-Hill 3§ ed. 1985.692-696.
- Adelstein LJ. The surgical treatment of syringomyelia. Amer J. surg. 1938.40:384-395.
- Aichner F.Gerstenbrand F.Huk W.Pallua A. NMR-topographie in der Diagnostik der Syringohydromyelié. Nervenarzt 1984. 55: 324-327.
- Aichner F.Poewe W.Rogalsky W.Wallnofer K.Willeit J. Gerstenbrand F. Magnetic resonance imaging in the diagnosis of spinal cord diseases. J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry. 1985. 48: 1220-1229.
- Aichner F. y cols. NMR-tomographie in der diagnostik der syringohydromyelié. Nervenarzt 1984. 55:324-327.
- Aichner F. y cols. Magnetic resonance imaging in the diagnosis of spinal cord diseases. J. of Neurol. Neurosurg. and Psychiatric. 1985. 48:1220:1229.
- Al-Mefty O. y cols. Myelopathic cervical spondylotic lesions demonstrated by magnetic resonance imaging. J. Neurosurg. 1988. 68:217-222.
- Alani SM. Denervation in wasted hand muscles in a case of primary cerebellar ectopia without syringomyelia. Journal of Neurology.Neurosurgery.and Psychiatry. 1985. 48:84-85.
- Alberca R. Arjona V. Escudero L. Sampere J. Albert P. Siringomielia con malformación de Chiari: investigación preoperatoria del quiste medular. Revista Neurol (Bare). 1974. 6: 183-197.
- Alvisi D. y cols. Long-Term results of the surgical treatment of syringohydromyelia. Acta Neurochir. (Wien). 1984. 71: 133-140.
- Alvord. citado por Aboulker. La syringomyélie et les liquides intra-rachidiens. 1979.17.
- Ancrì D. Bok B. Longchamp MF. Aboulker J. Le transit isotopique rachidien. En Aboulker. La syringomyélie et les liquides intra-rachidies. (Paris) Mason. 1979.
- Anderson N.E. y cols. The natural history and the influence of surgical tratment in syringomyelia. Acta Neurol.Scand. 1985. 71:472-479.
- Anderson Neil E. y cols. Somatosensory evoked potentials in syringomielia. Journal of Neurology.Neurosurgery and Psychiatry. 1986. 49:1407-1410.
- Antoine JC. y cols. Pathology of roots.spinal cord and brainstem in syringomyelia-like syndrome of Tangier disease. J. Neurol Sei. 1991 Dec. 106(2) 179-85.

Bibliografia total tesis

- Belilacqua G. y cols. Cutaneous metastasis of a radiation-associated thyroid medullary carcinoma. *J. Endocrinol. Invest* 1984. 7:653-657.
- Bellon EM y cols. MR artifacts: areview. *AJR.* 1986. 147: 1271-1281.
- Benda CE. *Developmental Disorders of Mentation anda Cerebral Palsies.* Grune & Stratton. New York. 1952. pp: 565
- Bentley SJ y cols. Familial syringomyelia. *J. Neurol. Neurosurg. Psychiaty.* 1975. 38: 346-9.
- Berardelli A. M.D. Dystonia of the legs induced by walking or passive movement of the big toe in a patient with cerebellar ectopia and syringomyelia. *Neurology.* 1986. 36:40-44.
- Beric Aleksandar y cols. Central dysesthesia syndrome in spinal cord injury patients. *Pain.* 1988. 34:109-116.
- Berkelbach vader Sprenkel J.W. y cols. MRI in neurosurgical diagnosis and management of cranio cervical junction and cervical spine pathology. *Cli. Neurol Neurosurg.* 1986. 88-4.
- Berns David H. M.D. y cols. Magnetic resonance imaging of the spine. 1988. Bewermeyer H. y cols. MR imaging of familial basilar impression. *J. Comput Assist Tomogr.* 1984. 8: 953-956.
- Bharucha EP. y cols. Craniovertebral anomalies: a report on 40 cases. *Brain.* 1964. 87: 469.
- Bidzinski J. Pathological findings in suboccipital decompression in 63 patients with syringomyelia. *Acta Neurochir Supple. (Wien).* 1988 a. 43:26-28.
- Bidzinski J. Late results of the surgical treatment of syringomyelia. *Acta Neurochirurgica. suppl. (Wien).* 1988 b. 43:29-31.
- Bilbert JN. y cols. Central nervous system anomalies associated with meningomyelocele. hydrocephalus. and the Arnols-Chiari malformation : reapraisal of theories regarding the pathogenesos of posterior neural tube clousure defect *Neurosurgery.* 1986. 18(5) :559-64.
- Bleasel A. y cols. Post-traumatic syringomyelia following uncomplicated spinal fracture. *J. Neurol. Neurosurg. Psychiaty.* 1991 J un. 54 (6) 551-3.
- Bleck T.P. y cols. Disordered swallowing due to a syrinx: Correction by shunting. *Neurology (Cleveland).* 1984. 34: 1497-1498.
- Blomquist HK y cols. Cerebrospinal fluid hydrodynamic studies in children. *J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry.* 1986. 49: 536-548.
- Boiardi A. y cols. Natural history and postsurgical outcome of syringomyelia. *Ital. J. Neurol Sci.* 1991 Dec. 12 (6) 575-9.
- Boman K. y cols. Prognosis of syringomyelia. *Acta Neurol. Scand.* 1967. 43: 61-68 Bonafé A. High resolution computed tomography in cervical syringomyelia. *J. Comput Assist Tomogr.* 1980 a. 4: 42-7.
- Bonafé A. Evaluation of syringomyelia with metrizamide computed tomography myelography. *J. Comput Assist Tomogr.* 1980 b. 4:797-802.
- Bonskill Michael J. PhD. Syrinx-like Artifacts on MR Images of the Spinal Cord 1. *Radiology.* 1988. 166:485-488.
- Booth AE. y cols. Percutaneous aspiration of cystic lesions of the spinal cord. *J. Neurosurg.* 1970. 33:140-4.
- Bosley TM. Cohen DA. Schatz NJ. Zimmerman RA. Bilaniuk LT. Savino PJ. Sergott RS. Comparison of metrizamide computed tomography and magnetic resonance imaging in the evaluation of lesions at the cervicomedullary junction. *Neurology.* 1985. 35: 485-492.
- Bottomley PA y cols. Anatomy and metabolism of the normal human brain studied by amgnetic resonance at 1.5 Tesla. *Radiology.* 1984. 150:441.
- Boudin G. y cols. Syndrome syrlngomlélique et malformations complexes associées en particulier de la charnière atloido-occlplitale et des vertèbres cervicales. *Ev. neurol. (Paris).* 1952. 87 N94 : 347-352.
- Bradac GB. The value of gas myelography in the diagniosis of siringomyelia. *Neuroradiology.* 1972. 41: 41-45.

Bibliografía total tesis

- Bradbury M. y cols. Allow cerebrospinal fluid along the canal of the spinal cord of the rabbit and communications between this canal and the sacral subarachnoid space, *J. Physiol.* 1965. 181: 785-800.
- Bradley KC. Cerebrospinal fluid pressure. *J. Neurol.Neurosurg. Psychiatry.* 1970. 33: 387-397.
- Bradley WG.Waluch Y . Yadley RA .Wycoff RR.Comparison of CT and MR in 400 patients with suspected disease of the brain and cervical spinal cord. *Radiology.* 1984 a. 152: 695-702.
- Bradley WG y cols. The appearance of rapidly flowing blood on magnetic resonance images. *AJR.* 1984 b. 143: 1167-1164.
- Bradley WG y cols. Flowing cerebrospinal fluid in normal and hydrocephalic states: appearance on MR images . *Radiology.* 1986. 159:611-616.
- Brain WR y cols. Cervical astropathy in syringomyelia.tabes dorsalis and diabetes. *rain.* 1958. 81: 275-289.
- Brant-Zawadzki M y cols. Magnetic resonance imaging and characterization of normal and abnormal intracranial cerebrospinal fluid (CSF) spaces. *Neuroradiology.* 1985. 27: 3-8.
- Brasch RC. Methods of contrast enhancement for NMR inaging and potential applications: a subjectrview. *Radiology.* 1983 a. 147:781.
- Brasch RC. y cols. Brain nuclear magnetic resonance imaging enhanced by a paramagnetic nitroxide contrast agent: preliminary report. *AJR* 1983 b. 141:1019.
- Braun IF y cols. Spinal cord imaging using real-time high-resolutionultrasound. *Radiology.* 1983. 147:459.
- Breig A. Biomechanics of the central nervous system; some basic normal and pathologic phenomena. Stockholm: Almqvist & Wiksell. 1960.
- Bremer FW. Llinische untersuchungen zur actiologie der syringomyelic der status dysraphicus. *Deutsch Z Nervenheilk (Gimeno A. 1973).* 1926. 95:1.
- Brendel AJ. y cols. Cerebrospinal shunt flow in adults: radionuclide quantitation with emphasis on patient position. *Radiology.* 1983. 149:815.
- Bret Ph. y cols. Lumbo-peritoneal shunt in non-hydrocephalic patients. A review of 41 cases. *Acta Neurochirurgica.* 1986. 80:90-92.
- Brewis M. y cols. Neurologicaldisease in an English city .*Acta Neurol. Scand (Schergna E. 1985).* 1966. 42 sup. 24.
- Brismar J. y cols. CSF circulation in subjects with the empty sella syndrome. *Radiology.* 1982. 143:588.
- Brocklehurst. citado por Welch K.y cols 1981.
- Brodai A. y cols. Congenital hydrocephalus with defective development of the cerebellar vermis (Dandy-Walker syndrome): Clinical flinding in two cases with particular ref. to the so caled atresia of the f. of Magendie and Leschka. *J. Neurol.Neurosurg.Psychiatry.* 1959. 22:99.
- Bronstein A.M. y cols. Down beating nystagmus: magnetic resonance imaging and neurological findings. *Journal of Neurological Sciences.* 1987. 81:173-184.
- Brown TR y cols. Hemangioblastoma of the spinal cord. Review and report of five cases. *Arch Neurol.* 1976. 33: 435-441.
- Brunberg JA- Latchaw RE. Kanal E.Burk DL. Albright L. Magnetic resonance imaging of spinal dysraphism. . *Radiol Clin North Am.* 1988. 26-2: 181-205.
- Brunner JC. en BonettiT. *Sepulchretum Ginebra.* Cramer Y Perachôn 2-ed. (Cit 155). 1700. 1: 396.
- BrunonJ.ycols. L'Échographie médullaire peropératoire. *Neurochirurgie.* 1986.32:559-567.
- Burk DL. y cols. Spinal and paraspinal neurofibromatosis: surface coil MR imaging at 1.5 T. *Radiology.* 1987. 162: 797-801.
- Busis Nell A y cols. Familial syringomyelia. *Journal of Neurology, Neurosurgery and Psychiatry.* 1985 a. 48:936-938.
- Butler MJ. y cols. Aphasia following pluridirectional tomography withmetrizamide. *Arch. Neurol.* 1985 b. 42:39-45.

Bibliografía total tesis

- Bydder GM. y cols. Clinical NMR Imaging of the brain: 140 cases. *AJR*. 1982.139:215-236.
- Bydder GM y cols. Enhancement of cervical intraspinal tumors in MR imaging with intravenous Gadolinium-DTPA. *J. Comput Assist Tomogr*. 1985. 9:847:851.
- Cahan LD. Considerations in the diagnosis and treatment of syringomyelia and the Chiari malformation. *J. Neurosurg*. 1982. 57:24-31.
- Camus J. y cols. Cavités médullaires et méningite cervicale. *Rev. Neurol. (Paris)*. 1914. 22:213.
- Caplan LR. y cols. Syringomyelia and arachnoiditis. *J. Neurol. Neurosurg.Psychiatry*. 1990 Feb. 53 (20) 106-13.
- Caraceni T. citado por Busis A. 1985. 1977.
- Carmeil. Citado por Stenuita su vez citado por Gimeno. (Gimeno A. 1973). 1828.
- Carmel PW. y cols. Arnold-Chiari malformation in a woman. *Arch. Neurol*. 1968.21:258.
- Carroll J. Syringomyelia as a possible complication of poliomyelitis. *Neurology*. 1967. 17:213-215.
- Casquero P. y cols. Artropatia neurógena del pie y siringomielia. *Med. Clin. (Bare)*. 1985. 85: 516-7.
- Castillo Mauricio y cols. Syringomyelia as a Consequence of Compressive Extramedullary Lesions: Postoperative Clinical and Radiological Manifestations. *AJR Am J. Roentgenol*. 1988 Feb. 150(2) :391-396.
- Caviness. citado por Welch K. y cols 1981.
- Cervos-Navarro J. y cols. Connective tissue in pericapillary spaces of the human spinal cord. *Acta Neuropath. (Berl)*. 1973. 24: 178:183.
- Clarke JL. On the pathology of tetanus. *Medico-chirurgical Transactions*. 1865 .48: 225.
- Clifton AG. Ginsberg L. Webb WJS. Valentine AR. Case reports- Idiopathic spinal arachnoid cyst and syringomyelia. *The British Journal of Radiologic*. 1987. 60:1023-1025.
- Codina Puiggròs A. Mielomalacia (Reblandecimiento medular). *Patologia y Clinica Médicas*. Pedro-Pons A. 1974. IV: 455-464.
- Coffey GL y cols. Developmental sequelae in achondroplasia. *JN Eur J Pediatr*. 1984. 143(1)p58-60.
- Cohen Wendy A. y cols. Posttraumatic Syrinx Formation: Experimental Study. *AJNR*. 1985. 6:823-827.
- Coleman RJ. y cols. Abdominal wall weakness due to thoracic syringomyelia. *Neurology*. 1991 Oct 41(10)1689-91.
- Collard M y cols. Les troubles oculomoteurs dans les malformations d'Arnold-Chiari. *Rev. Neurol (Paris)*. 1980. 136:531-538.
- Condon B. y cols. MR relaxation times of cerebrospinal fluid. *J. Comput Assits Tomogr*. 1987. 11: 203-207.
- Condon BR y cols. A quantitative index of ventricular and and extraventricular intracranial CSF volumes using MR imagins. *J. Comput Assits Tomogr*. 1986. 10: 784-792.
- Conway LW. Radiographic studies of syringomyelia. *Trans Am Neurol Assoc*. 1961.86: 205.
- Conway LW. Hydrodynamic studies in syringomyelia. *J Neurosurg*. 1967 . 27: 501.
- Coria F. y cols. La displasia occipitocervical. *Med Clin (Bare)*. 1983 a. 84:199-205.
- Coria F y col. La displasia occipitocervical. *Med. Clin (Bare)*. 1985. 84: 199-205.
- Coria F. y cols. Occipital at lantalinst ability and vertebrobasilar ischemia. *Neurology*. 1982. 32: 303- 305.
- Coria F. y cols. Occipital dysplasia nad Chiari type I deformity in a family: clinical and radiological study of three generations. *J. Neurol Sci*. 1983 b. 62: 147-58.
- Cossa LW. Syringomyélie secondaire à une blessure de la moelle dorsale supérieure. *Rev Neurol*. 1943. 75: 39.
- Cramer BC y cols. Sonography of the neonatal cranio-cervical junction. *AJR* 1986. 147: 133-139.

Bibliografía total tesis

- Crolla D. Metrizamide enhanced CT in hydrosyringomyelia. *Neuroradiology*. 1980. 19: 39-41.
- Crooks LE y cols. Visualización of cerebral and vascular abnormalities by NMR imaging. The effects of imaging parameters on contrast. *Radiology*. 1982. 144:843-852.
- Crooks LE y cols. Magnetic resonance imaging: effects of magnetic field strength. *Radiology*. 1984. 151: 127-133.
- Cutler RWP y cols. Cerebrospinal fluid: a selective review. *Ann Neurol*. 1982. 11:1-10.
- Cutler RWP y cols. Formation and absorption of cerebrospinal fluid in man. *Brain*. 00. 707-720.
- Cutler RWP y cols. Albumin exchange between plasma and cerebrospinal. *Arch Neurol*. 1967. 17: 261-270.
- Chakeres DW. y cols. Brainstem and related structures: normal CT anatomy using direct longitudinal scanning with metrizamide cisternography. *Radiology*. 1983. 149: 709.
- Chamberlain WE. Basilar impression (platybasia). *Yale J Biol Med*. 1939. 11: 487.
- Chandler WF. Syringomyelia presenting as a mass lesion of the conus medullaris. *Surg. Neurol*. 1979. 12:385-8.
- Charcot JM. Cas de syringomiélie gliomateuse. Simulation hystérique de la syringomyélie Paris. *Leçons du mardi à la Salpêtrière (Cit. 177)*. 1889. 21:487.
- Chatel M. Arguments en faveur de l'origine génétique des tableaux malformatifs syringohydromyéliques. *Neurochirurgie*. 1979. 25: 160-65.
- Chatel M. y cols. Le syndrome syringomyélique son exploration neuroradiologique et ses possibilités thérapeutiques: discussion pathogénique. *Rev. Neurol. (Paris)*. 1973. 128. 4:251-272.
- Chee Cp. y cols. Syringomyelia associated with a cauda equina meningioma involving the conus medullaris. *Br J. Neurosurg*. 1990. 4(6) 529-33.
- Chiari H. Über Veränderungen des kleinhirns infolge von hydrocéphalie des grosshirns *Deutsche Medicinische Wochenschrif*. 1891. 17:1172 .
- Chiari H. Über Veränderungen des kleinhirns, des pons and der medulla oblongata in folge von congenitaler hydrocéphalie des grosshirns. *Deutsch Akad Wiss Wien (Peach B. 1965)*. 1895. 63:71.
- Chidzey LK y cols. Neuropathie sternoclaviclar joint secondary to syringomyelia. A case report. *Orthopedics*. 1988 Nov. 11(11) 1571-3.
- Child Georgina. BVSc y cols. Acquired scoliosis associated with hydromyelia and syringomyelia in two dogs. *J AVMA*. 1986. 189:909-912.
- Chung HD. Infantile hypoventilation syndrome neurenteric cyst and syringobulbia. *Neurology*. 1982. 32:441-4
- Chüppel O. Über hydromyelus. *Archiv für Heilkunde*. 1865. 6: 289
- D'Agostino AN y cols. The Dandy-Walker syndrome. *J. Neuropath Exp. Neurol*. 1963. 22:450-470.
- D'Eshougues JR y cols. Les formes douloureuses des malformations congénitales de la acharnière occipito-cervicale. *Rev. Rhum*. 1962. 737-742.
- Dandy WE. The diagnosis and treatment of hydrocephalus due to occlusions of the foramina of Magendie and Luschka. *Surgery Gynec. Obstet*. 1921. 32: 112.
- Daniels DL. y cols. Computed tomography of the medulla. *Radiology*. 1982. 145:63.
- Daniels DL. y cols. Computed tomography of the articulations and ligaments at the occipito-atlantoaxial region. *Radiology*. 1983. 146:709.
- Daniels DL. y cols. Cervical radiculopathy: computed and myelography compared. *Radiology*. 1984. 151: 109-113.
- Daragon A. y cols. Un cas de syringomyélie post-traumatique avec arthropathies nerveuses. *Revue du Rhumatisme*. 1985. 631-633.
- Dauser R.C. y cols. Symptomatic chiari I malformation in childhood: A report of 7 cases. *Pediatr. Neurosci*. 1988. 14:184-190.

Bibliografía total tesis

- Davidson C. y cols. Myelitic and myelopathic lesions. Part 6 (cases with marked circulatory interference and a picture of syringomyelia). Arch. Neurol Psych (Glmeno A. 1973) . 1933. 30: 1074.
- Davis CH. y cols. Mechanisms and treatment In post-traumatic syringomyelia (see comments). Br. J. Neurosurg. 1989. 3(6) 669-74.
- De Barros MC y cols. Basilar impression and Arnold-Chiari malformation. A study of 66 cases. J. Neurol. Neurosurg. Psychiaty. 1968. 31: 596-605.
- De Battersby R y cols. Birth injuy: a possible contributory factor in the aetiology of primary basilar impresión. J. Neurol. Neurosurg Psychiaty. 1982. 45: 879-883.
- De la Monte Suzanne M.M.D. y cols. Keyhole Aqueduct Syndrome. Arch Neurol. 1986. 43:926-929.
- De la PAZ RL. y cols. Nuclear magnetic resonance (NMR) imaging of Arnols-Chiari type I malformation with hydromyelia. J. Comput Assist Tomogr. 1983. 7 (1): 126-9
- De la Paz RL. y cols. Cerebrospinal fluid motion effects cerebral MR imaging (abs). Radiology. 1985. 157: 343.
- Decker K.Heller H.Petsch R. Syringomyelic in MR. Fortschr Röntgenstr. 1985. 142. 5: 569-570.
- Deeb ZL. y cols. Syringomyelia: myelography.computed tomography.and magnetic resonance imaging. J. Comput Tomogr. 1988 Jan. 12(11)1-8.
- Delaporte C. y cols. Increased growth of myoblasts from hypertrophic muscles in syringomyelia. J. Neurol. Sci. 1991 Oct. 105(2) 183-91.
- Delherm A. y cols. La roentgentherapie dans le traitement de la syringomielie. Presse Med. 1930. 38: 281.
- Demuyneck M. y cols. The neuropathic joint. Acta Ortop.Belgica. 1984. 50. 5:645-667.
- Den Reuck J. y cols. Relations between syringomyelia et von Hippel Lindau's disease. Europ. Neurol. 1974. 12: 116-127.
- Depotter J. y cols. Syringomyelic et scoliose chez l'adolescent a propos de 14 cas. Revue deChirurgie Orthopédique. 1987. 73:203-212.
- DH Berns.SI Blaser. MT Modic. Magnetic resonance imaging of the spine.Clib Orthop. 1989. 244: 78-100.
- Di Chiro G. Descent of cerebrospinal fluid to spinal subarachnoid space. Acta Radiol. 1973. 14: 379-384.
- Di Chiro G. y cols. Computerized axial tomography in syringomyelia. N. Engl J. Med. 1975. 292:13-16
- Di Chiro G y cols. Spinal descent of cerebrospinal fluid in man. Neurology. 1976. 26: 1-8.
- Di Chiro G y cols. Tumors and arteriovenous malformations of the spinal cord: assesment asing MR. Radiology. 1985 a. 156: 689.
- Di Chiro G. y cols. MR cisternography and myelography with Gd-DTPA in monkeys. Radiology. 1985 b. 157: 373.
- Di Diro G. Axelbaum SP.Schellinger D .Twigg HL. Ledley RS.Computerized axial tomography in syringomyelia. N Eng J Med. 1975. 292: 13-16.
- Diaz James H. y cols. Postoperative quadriplegia after spinal fusion for scoliosis with intraoperative awakening. Anesth. Analg. 1987. 66:1039-42.
- Dietemann JL. Percutaneous puncture of spinal cysts in the diagnosis and therapy of syringomyelia and cystic tumors. Neuroradiology. 1982. 24: 59-63.
- Dohrmann GJ y cols. Cervical spondylosis and syringomyelia: suboptimal results, incomplete treatment and the role of intraoperative ultrasound. Clin Neurosurg. 1988. 34:378-88.
- Domenech Torné FM y cols. Resonancia magnética nuclear. Una nueva tecnología al servicio del diagnóstico. Med. Clin. (Bare). 1984. 82.
- Dore David D. y cols. Cleidocranial dysostosis and syringomyelia. Review. 1985. 229-234.
- Dowling RJ. y cols. M RI the Investigation of choice in syringomyelia?. Australs Radiol. 1989 Nov. 33(4)337-43.

Bibliografía total tesis

- Du Boulay G. y cols. Further Investigations on pulsatile movements in the CSF pathways. *Acta Radiol. (Diagn)(Stock)*. 1972. 13: 496-523.
- Du Boulay G y cols. The mechanisms of hydromyelia in Chlari type I malformation. *Br J. Radiol*. 1974. 47: 579-587.
- Dublin AB y cols. Value of computed tomographic metrizamide myelography in the radiological evaluation of the spine. *Radiology*. 1983. 146:79.
- Duckett S. Arnold.-Chirai malformations. *Acta Neuroptah (Berl)*. 1966. 7:175.
- Dufil PE y cols. Infantile syringobulbia. *Neurology*. 1964. 14:500.
- Dure.León S. M.D. y cols. Chlari type I malformation in children. *The Journal of Pediatrics*. 1989. 115:573-576.
- Dworkin GE y cols. Posttraumatic syringomyelia. *Arch. Phys. Med Rehabil*. 1985. 66: 329-31.
- DyroFM. Rossig AB. Electrodiagnostlc abnormalities in 15 patients with posttraumatic syringomyelia: Pre- and postoperative studies. *Paraplegia*. 1985. 23: 233-242.
- Edelman Robert R.M.D. y cols. Multiphasic MR Imaging: A New Method for Direct Imaging of Pulsatile CSF Flow 1. *Radiology*. 1986. 161:779-783.
- Edgar RE. Surgical management of spinal cord cyst. *Paraplegia*. 1976. 14: 21-27.
- Eggers C. Hydrosyringomyeliain chilhood. Clinical aspects.pathogenesis and therapy. *Neuropaediatrie*. 1979. 10: 87-89.
- Ekhholm S. y cols. Neurotoxicity of metrizamide. *Arch. Neurol*. 1985. 42: 24-25.
- Elisevich Kost M.D. y cols. Syringomyelia as a complication of Pagets disease. *J. Neurosurg*. 1987. 67:611-613.
- Eisberg CA. *Diagnosis and Tratment of Surgical Diseases of the Spinal Cord and its Membranes*. Saunders.Philadelphia. 1916.
- Ellertsson A y cols. Myelocystographie and fluorescein studies to demonstrate communication between intra-medullary cyst and the cerebrospinal fluid space. *Acta Neurol. Scand*. 1969 b. 45:418-430.
- Ellertsson AB. Semiologie diagnosis of syringomyelia related to roentgenologic findings. *Acta Neurol Scand*. 1969 a . 45: 385.
- Ellertsson AB. Syringomyelia and other cystic spinal cord lesions. *Acta Neurol Scand*. 1969 c. 45:403.
- Enomoto Hitomi y cols. Multiple hemangioblastoma accompanied by syringomyelia in the cerebellum and the spinal cord. *Sur. Neurol*. 1984. 22:197-203.
- Enzmann Dieter R. y cols. CSF Pulsations within Nonneoplastic Spinal Cord Cysts. *AJR*. 1987. 149:149-157.
- Enzmann DR. y cols. Cerebrospinal fluid pulsation: benefits and pitfalls in MR imaging. *Radiology*. 1986. 161: 773-778
- Enzmann DR y cols. Cervical spine MR imaging: generating high-signal CSF in sagital and axial images. *Radiolgy*. 1987 a. 163:233-238.
- Enzmann DR y cols. CSF pulsations with nonneoplastic spinal cord cysts. *AJR* 1987 b. 149:149-157.
- Enzmann DR y cols. Use of cerebrospinal fluid gating to improve T2-weighted images. *Parti The spinal cord. Radiology*. 1987 c. 162:763-767.
- Espadaler JM y cols. Asociación morbosa de la siringomielia. Estudio clínico y anatomopatológico de un caso de siringomielia con impresión basilar y neurofibromatosis de Recklinghausen. *Acta Neurol. Lat Amer*. 1956. 4: 381.
- Es ti enne C. *La Dissection du Corps Humain*. Simon de Colines.Paris (Fister JB 1973. 1546 . cap. 3.
- F Aichner.W Poewe.W Rogalsky.K Wallnöfer.J WilleitF Gerstenbrand .Magnetic resonance imaging in the diagnosis of spinal cord diseases.*J Neurol Neurosurg Psychiatr*. 1985.48:1220-1229.
- Falnigan BD y cols. MR imaging of the cervical spine: neurovascular anatomy. *AJR*. 1987. 148:785-790.
- Farreras Valenti P. Hidrocefalia. *Medicina Interna*. 1970. II: 241-216.

Bibliografía total tesis

- Faulhauer K. y cols. Experimental Hydrocephalus and Hydrosyringomyelia in the cat *Acta Neurochirurgica*. 1985. 74:72-80.
- Faulhaver K. y cols. The surgical treatment of syringomyelia. Long-term results. *Acta Neurochir. (Wien)*. 1978. 44:215-222.
- Feigin I. Ogata J. Budzilovich. Syringomyelia the role of edema in its pathogenesis. *J Neuropathologic Exp Neurológica*. 1971. 30: 216-232.
- Fell A. Occipitalisation der atlas-toccoll congenital. *Presse Med*. 1921. 29:515.
- Filizzolo F. y cols. Foramen magnum decompression versus terminal ventriculostomy for the treatment of syringomyelia. *Acta Neurochir. (Wien)*. 1988. 93(3-4):96-99.
- Fischgold H. y cols. Etude radio-tomographique de l'impression basilare. *Rev. Rhum Mal Osteoart* 1962. 3:261.
- Flannigan BD. y cols. Magnetic resonance imaging of the brainstem: normal structure and basic functional anatomy. *Radiology*. 1985. 154:375.
- Foo D. y cols. A case post-traumatic syringomyelia. Neuropathological findings after 1 year of cystic drainage. *Paraplegia*. 1989 Feb. 27(1):63-9.
- Foo Dominic M.D.. Spinal cord injury in forty-four patients with cervical spondylosis. *Paraplegia*. 1986. 24:301-306.
- Foster JB. Hudgson P. Pearce GW. The association of syringomyelia and congenital cervicomedullary anomalies: Pathological evidence. *Brain*. 1969. 92: 25.
- Foster JB y cols. Section 1: Communicating syringomyelia. *Syringomyelia London*. Barnet HJM. / WB Saunders Comp. Ltd. 1973. Sec: 1.
- Foster O. y cols. Syrinx associated with intramedullary metastasis. *J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry*. 1987. 50: 1067-1070 Foster OIJ. y cols. Letters. 637-639.
- Frantz Ph. y cols. Responsabilité de la veine rénale gauche et la veine cave inférieure dans certains cas de myélites et de syringomyélie intérêt de la ligature du tronc veineux rachidien. *Annales d'urologie*. 1985. 137-141.
- Freeman LW. Ascending spinal paralysis. *J Neurosurg*. 1959. 16: 120.
- Frisbie JH. y cols. Flexed neck posture due to cervical posttraumatic syringomyelia. *A. Am Paraplegia Soc*. 1989 Summer. 12(1):3-5.
- Full K. y cols. Management of syringomyelia associated with Chiari malformation: comparative study of syrinx size and symptoms by magnetic resonance imaging. *Surg. Neurol*. 1991 Oct. 36(4):281-5.
- Fung Y. C. y cols. Biomechanics: Mechanical properties of living tissues. Springer-Ver. -New York. 1981.
- Gabriel K.R. y cols. Identification of acute posttraumatic spinal cord cyst by magnetic resonance imaging: A case report and review of the literature. *J. of Pediatric Orthopaedics*. 1988. 8:710-714.
- Gamache FW y cols. Syringomyelia: a neurological and surgical spectrum. *J. Spinal disord*. 1990 Dec. 3(4):293-8.
- Garln. Mencionado por Ferreras Valenti. *Patología y Clínica medicas. Pedro Pons*. 1974. p.457
- Garln R. La douleur dans les affections organiques du système central (partie anatomo-clinique). *Rev. Neurol. (Paris)*. 1937. 85-88.
- Garln R. Oeconomio D. Les Aspects Neurologiques des Malformations Congenitales de la Charnière Cranio-Rachidienne. *Masson. Paris*. 1953.
- Gardner W. Hydrodynamic mechanism of syringomyelia: its relationship to myelocoele. *J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry*. 1965. 28:247-259.
- Gardner W. Embryologie origin of spinal malformations. *Acta Radiol. (Diag)(Stock)*. 1966. 5:1013-1023.
- Gardner W. Non-communicating syringomyelia: A non-existent entity. *Surg. Neurol*. 1976. 6:251-256.
- Gardner W y cols. Terminal ventriculostomy for syringomyelia. *J. Neurosurg*. 1977. 46:609-617.

Bibliografía total tesis

- Gardner WJ. Anatomic anomalies common to myelomeningocele of infancy and syringomyelia of adulthood suggest a common origin. *Cleveland Clin Quant* 1959 a. 26:118.
- Gardner WJ. Anatomical features common to the Arnold-Chiari and Dandy-Walker malformations suggest a common origin. *Cleveland Clin Quant* 1959 b. 26:206.
- Gardner WJ. Myelomeningocele, the result of rupture of the embryonic neural tube. *Cleveland Clin Quant*. 1960. 27:88.
- Gardner WJ. Rupture of the neural tube. *Arch, neural*. 1961. 4:1.
- Gardner WJ. Myelocele: Rupture of the neural tube. *Clinics In Neurosurgery*. 1967. 15: 57.
- Gardner WJ, Abdullah AF, MacCormack LJ. Varying expressions of embryonic atresia of fourth ventricle in adults: Arnold-Chiari malformation, Dandy-Walker syndrome, arachnoid cysts of cerebellum and syringomyelia. *J Neurosurg*. 1957 a. 14: 591-607.
- Gardner WJ, Angel J. The mechanism of syringomyelia and its surgical correction. *Clinics in Neurosurgery*. 1958. 6: 31.
- Gardner WJ, Goodall RJ. The surgical treatment of Arnold-Chiari malformation in adults. *J Neurosurg (Foster JB 1973)*. 1950. 7: 199.
- Gardner WJ, Karnosh LJ, Angel J: Syringomyelia. A result of embryonic atresia of the foramen of Magendie. *Trans Am Neurol Assoc*. 1957 b. 82: 144.
- Gates PC, Fox AJ, Barnett HJM. CT metrizamide myelography in syringomyelia: Sensitivity and specificity. *Neurology*. 1986. 36: 1245-1248.
- Gebarski Stephen S. M.D. y cols. Posttraumatic Progressive Myelopathy. *Radiology*. 1985. 157:379-385.
- George CR y cols. Magnetic resonance signal intensity patterns obtained from continuous and pulsatile flow models. *Radiology*. 1984. 151:421-428.
- Gibbesls E. y cols. Severe polyneuropathy in tangier disease mimicking syringomyelia or leprosy. *Neurology*. 1985. 283-294.
- Gill J. Introducción a los fundamentos físicos de la tomografía por resonancia magnética nuclear. *Med. Clin (Bare.)*. 1984. 82:1.
- Gili J. y cols. Estudio de los riesgos en las exploraciones por resonancia magnética nuclear. *Med Clin (Bare)*. 1984. 82:12.
- Giménez-Roldan S. Familial communicating syringomyelia. *J. Neurol Sel*. 1978. 36:135-46.
- Giménez-Roldan S. y cols. Communicating syringomyelia following cured tuberculous meningitis. *J. Neurol Sci*. 1974. 23:185-197.
- Gimeno A. y cols. Siringomielia. Arnold-Chiari e impresión basilar estudio clínico- radiológico. Ponencia al II Congreso Nacional de Neurología. 1973. 1:9-143.
- Glatzel W. y cols. Results of electromyographical investigations concerning syringomyelia. *Europ. Neurol*. 1974. 14:60.
- Godlewski S. y cols. Syringomyélie. *Encycl. Méd. Chirur*. 1972. A 10-17077.
- González Alenda F.J. y cols. Valoración de las imágenes por resonancia en 67 casos de siringomielia. *Rev. Clin.Esp*. 1988. 183:124-128.
- Goodman S.J. y cols. Syringomyelia in paget's disease. *J. Neurosurg*. 1987. 67:790.
- Gowers WR. *A Manual of Diseases of the Nervous System*. Churchill. Londres (Foster 1973). 1886. 1: 433.
- Goy AMC y cols. Intramedullary spinal cord tumors: MR imaging with emphasis on associated cysts. *Radiology*. 1986. 161:381-386.
- Goyal RN y cols. Intraspinial cysts: a classification and literature review. *Spine*. 1987. 12:209-213.
- Gracia-Uria J. Syringomyelia: long-term results after posterior fossa decompression. *J. Neurosurg*. 1981. 54:380-3.
- Grant R, Hadley DM, PacPherson P, Condon B, Patterson J, Bone I, Teasdale GN. Syringomyelia: cyst measurement by magnetic resonance imaging and comparison with symptoms, signs and disability. *J Neurol Neurosurg Psychiatr*. 1987a. 50: 1008-1014.

Bibliografía total tesis

- Grant R. y cols. MRI measurement of syrinx size before and after operation. *J. Of Neurology and Neurosurgery and Psychiatry*. 1987 b. 50:1685-1687.
- Gray H.H. y cols. Idiopathic periodic hypothermia and bizarre behaviour In the presence of occult syringomyelia. *Postgraduate Medical Journal*. 1986.62:289-290.
- Greeberg AD. Atlanto axial dislocations. *Brain*. 1968. 91:699.
- Greenfield JG. Syringomyelia and syringobulbia. Ed. Blackwood W. 1963. 2° ed. London.
- GreitzT.Ellertsson AB. Isotope scanning of spinal cord cysts. *Acta Radiol*. 1969. 8:310.
- GreitzT. y cols. Isotope scanning of spinal cord cysts. *Acta Radiol. (Diagn) (Stock)*. 1969. 8:310-320.
- Grenwald, Huges y Gardner, citado por Klefenberg y cols. 1959. 1958. Griffiths ER y cols. Post-traumatic syringomyelia (Cystic myelopathy). *Paraplegia*. 1981. 19:81-88.
- Grimm J. Ein fall von progressiver muskeltrophie . *Virchow Arch. (Gimeno A. 1973)*. 1869. 48:445.
- Grossman M. y cols. Von Hippel-Lindau disease. En Vinken PJ.Bruyn GW eds. *Handbook of clinical neurology* New York:Elsevier/ Nothr Holland. 1975. 14:241-259.
- Gudmundsson KR. The prevalence of some neurological disease in Iceland. *Acta Neurol. Scand (SchergnaE 1985)*. 1968. 44:57.
- Guidetti B.Fortuna A. Surgical treatment of intra-medullary hemangioblastoma of the spinal cord: Report of six cases. *Neurosurgery*. 1967. 27: 530.
- Guillan. Mencionado por Aboulker J. La Syringomyélie et les liquides intra-rachidiens. 1981. p. 13.
- Guillan Georges, citado por Aboulker. La syringomyélie et les liquides intrarachidiens. 1979. 1899. 13.
- Gull WW. Case of a progressive atrophy of the muscles of the hands: Enlargement of the ventricle of the cord im the cervical region with atrophy. *Guys Hospital Reports (3rd series)*. 1862 .8: 244.
- Gustafson WA. Olberg E. Neurologic significance of platybasia. *Archives of Neurology & Psychiatry*. 1940. 44: 1184.
- Hadj-Dijilani M y cols. Catamnèse de 12 cas de syringo-hydromyélies cervico-bulbaires communicantes, 6 et 12 ans après traitement chirurgical. *Neurochirurgie*. 1980. 26:129-34.
- Halimi Ph. y cols. Diagnostic des affections de la moelle et du rachis. *Rev. Prat (Paris)*. 1989. 39:751-757.
- Hall P. Experimental syringomyelia: the relationship between intraventricular and intrasyrinx pressures. *J. Neurosurg*. 1980. 52:812-7.
- Hall PV y cols. Meningomyelocele and progressive hydromyelia-progressive paresis in myelodysplasia. *J Neurosurg*. 1975. 43: 457-463.
- Haller JS. y cols. Cystic lesions of the posterior fossa in infants: a comparison of the clinical.radiological and pathological findings in Dandy-Walker syndrome and extra-axial cyst. *Neurology* 1971. 21:494.
- Hallopeau FH. Note sur un fait de sclérose diffuse de la moelle avec lacune au centre de cet organe.alteration de la substance grise et atrophie musculaire. *Gazzette Médicale de Paris*. 1870. 25:183.
- Hampton F. y cols. Syncope as a presenting feature of hlndbrain herniation with syringomyelia. *J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry*. 1982. 45:919-922.
- Han Jong S. NMR Imaging of the Spine. *AJR* . 1983. 141:1137-1145 Han JS .Benson JE.Yoon VS. Magnetic resonance imaging In the spinal column and craniovertebral junction. *Radiol Clin North Am*. 1984. 22: 805-827.
- Han JS. Kaufman B. Yousef SJEI. Benson JE. Bonstelle CT. Alfidi RJ. Haaga JR. Yeung H. Hus RG. NMR imaging of the spine. *AJR*. 1983 . 141: 1137-1145.
- Han JS y cols. MR imaging of the skul base. *J. Comput Assist Tomogr*. 1984. 8:944-952.

Bibliografía total tesis

- Han JS y cols. Magnetic Resonance Imaging in the evaluation of the brainstem. *Radiology*. 1984. 150:705-712.
- Haponik EF. Syringobulbia-myelia with obstructive sleep apnea. *Neurology*. 1983. 33:1046-9
- Harper PS. citado por Busis A. 1985. 1972.
- Harris T. On case of multiple spinal and cerebral tumours (sarcomata) .with a contribution the pathology of syringomyelia. *Brain*. 1886. 8:447.
- Hart MN y cols. A clínico pathological study based on 28 cases . *Neurology*. 1972. 22:771-780.
- Haughton VM y cols. A myélographie technique for cyst in the spinal canal and spinal cord. *Radiology*. 1978. 129: 717-19.
- Hayman RA Edwards JH. Vacirca SJ. Stein HL. 0.6T MR Imaging of the cervical spine: Multislice and multiecho techniques. *AJNR*. 1985 . 6: 229-236.
- Hecht Jacqueline T. y cols. Long-term neurological sequelae an achondroplasia. *Eur J.Pediatr*. 1984. 143:58-60.
- Heinz R y cols. Exophytic syrinx.an extreme form of syringomyelia: CT. myélographie, and MR imaging features. *Radiology*. 1992 Apr. 183(1)243-6.
- Helga Gräfin von Einsiedel.y cols. Magnetic Resonance imaging of spinal cord syndromes.*Europ J. Radiol*.5. 1985. 127-132.
- Henry H Sherk M.D. y cols. Hydrocephalus.cervical cord lesions.and spinal deformity. *Spine*. 1986. 11:340-341.
- Herren y Alexander, citado por Codina Puiggrós A. 1974. 1939.
- Herren y Alexander. Mencionado por Ferreras Valenti. *Patologíay Clínica medicas.Pedro Pons*. 1974. p.457.
- Herz D.A. y cols. Rehabilitative neurosurgery. *Neurosurgery*. 1986. 18:311-315.
- Hinokuma K. y cols. Syringomyelia. A neuropathoogical study of 18 autopsy cases. *Acta Pathol. Jpn*. 1992 jan. 42(1)25-34.
- Hirata Y. Syringomyelia associated with a foramen magnum meningioma. *Surg. Neurol*. 1985. 23:291-94.
- Hirata Yoshifumi. M.D. y cols. Syringomyelia Associated with a Foramen Magnum Meningioma. *Sug.Neurol*. 1985. 23:291-4.
- Hoffman Harold J. .M.D. y cols. Hydrosyringomyelia. *Neurosurgery*. 1987. 21:347-351.
- Hoffman J. Uber chronische spinalen Muskelatrophie im Kindesalter.auf familiarer Basis. *Deutsche Zeitschrift für Nervenheilk (Clt 155)*. 1893. 3:427.
- Hohno K. y cols. Foramen magnum decompression for syringomyelia associated with basilar impression and Chiari I malformation-report of three cases. *Neurol. Med. Chir (Tokyo)*. 1991 Nov. 31(11)715-9.
- Holmes G. Spinal injuries of war fare. *Br. Med. J. (GimenoA. 1973)*. 1915a. 2:769.815. 855
- Holmes GM. The pathology of acute spinal injuries. *BMed J*. 1915 b. 769
- HollidayP POy cols. Brain stem auditoiy evoked potencial in Arnold-Chiari malformation: possible pronostic value and changes with surgical descompresión. *Neurosurgery*. 1985. 16 (1) 48-53.
- Hormigo A y cols. Syringomyelia secondaiy to compression of thecervical spinal cord by an extramedullaiy lymphoma. *Neurosurgciy*. 1990 Nov. 27(5) 834-6.
- Hsu WY y cols. Arnold-Chiari tipe 1 malformation and syringomyelia. *Chung Hua I Hsueh Tsa Chih*. 1990 Jul. 46(1) 61-4.
- Huebert H. y cols. Syringomyelia and scoliosis. *J. Bone Joint Surg*. 1969. 51:338-343.
- Hülser P.J. y cols.. Gegenüberstellung von klinischem Befund und kernspintogramm bel syringohydromyelié und intramedullären. . *Fortschr. Neurol. Psychat* 1986. 54:54-58.
- Hulser PJ. y cols. Comparison of Clinical Findings and MR Tomogram in Syringohydromyelia and intramedullary tumours. *Fortsch Neurol. Psy*. 1986. 54:47-54.
- Hürth M. y cols. La chirurgie de la charnière cranio-cervicale. Etude critique a propos de 63 cas d'hydrosyringomyelié operes. En Aboulker. *La syringomyélie et les liquides intra-rachidiens*. Paris: Masson. 1979.

Bibliografía total tesis

- Hürth M. y cols. Les hémangioblastome intrarachidiens. *Neuro-Chirurgie*. 1975. 21 sup.
- Hurwitz LJ. y cols. Basilar Impression and disordered metabolism of bone. *Brain*. 1966. 89:233.
- Hurwitz LJ. y cols. Basilar impression of the skull in patients with adult coeliac disease and afetr gastric surgery. *J. Neurol Neurosurg Psychiatry*. 1972. 35:92.
- Hutchins WW. Differentiation of tumor from syringohydromyelia: intraoperative neurosonography of the spinal cord. *Radiology*. 1984. 151:171-4.
- Ikata Ty cols. Clinical and experimental studies on permeability of tracers in normal spinal cord and syringomyelia. *Spine*. 1988 Jul. 13(7):737-41.
- Ingraham FD. Cott HW. Spina bifida and cranium bifidum: 5 Arnold-Chiari malformation. *N Eng J Med*. 1943. 229: 108.
- Irwin J y cols. Brain stem signs in acute cervical cord trauma. *Paraplegia*. 1985.23:82-88.
- Isu T. y cols. An autopsy case of syringomyelia associated with Chiari malformation and basilar impression. *JN NO Shinkei Geka CP (Japan)*. 1987. 15(6):671-5.
- Isu T. y cols. Syringo-subarachnoid shunt for syringomyelia associated with Chiari malformation (type 1). *Acta Neurochir. (Wien)*. 1990. 107(3-4):152-60.
- Jabbari B y cols. Somatosensory evoked potentials and magnetic resonance imaging in syringomyelia. *Electroencephalogr. Clin. Neurophysiol*. 1990 Jul-Aug. 77(4):277-85.
- Jack CR y cols. Spontaneous decompression of syringomyelia: magnetic resonance imaging findings. Case report *J. Neurosurg*. 1991 Feb. 74(2):283-6.
- Jamal GA. S Hansen. AI Weir. Ballantyne JP. Cerebral cortical potentials to pure non-painful temperature stimulation: an objective technique for the assessment of small fibre pathway in man. *J. Neurol Neurosurg Psychiatry* 1989. 52: 99-105.
- James AE. y cols. The effect of cerebrospinal fluid pressure on the size of drainage pathways. *Neurology*. 1976. 26:659-663.
- James AE. y cols. Nuclear magnetic resonance imaging: The current state. *AJR*. 1981. 138: 201-210.
- Jellinger K. Spinal cord arteriosclerosis and progressive vascular myelopathy. *J. Neurol Neurosurg. Psychiatry*. 1967. 30:195.
- Jenkyn LR y cols. Dandy-Walker malformation in identical twins. *Neurology*. 1981. 31:337-341.
- Jenkins John R. y cols. Cystic necrosis of the spinal cord in compressive cervical myelopathy: Demonstration by Iopamidol CT-Myelography. *AJR*. 1986. 147:767-775.
- Jenkins JR. Bashir RAI-Kawi MZ. Siquiera E. The parenchymal CT myelogram: In vivo imaging of the gray matter of the spinal cord. *AJNR*. 1987.8: 979-982.
- Jenkins JR. y cols. Cystic necrosis of the spinal cord in compressive cervical myelopathy: demonstration by Iopamidol CT-myelography. *AJR* 1986. 147:767-775.
- Joffroy A. Richard C. De la mielite cavitaire (Observations reflexion pathogénic des cavities). *Arch Physiol Norm Pathol*. 1887. 10: 432-72.
- Johnson Z. Clarke JL. On a remarkable case of extreme muscular atrophy with extensive disease of the spinal cord. *Medico-Chirurgical Transactions*. 1868. 51: 249.
- Jonesco-Sisesti N. Tumeurs Médullaires Associés à un Processus syringomyélique. M as son. Paris. 1929.
- Jonesco-Sisesti N. La siringobulbie. Paris: Masson. (Foster JB 1973). 1933.
- Jonhson MA. y cols. Clinical NMR imaging of the brain in children: normal and neurologic disease. *AJR*. 1983. 141: 1005.
- Jourdan Ph. y cols. Syringomyelic précoce après traumatisme cervical bénin apport de L/I.R.M. post-opératoire. *Neurochirurgie*. 1987. 33:57-61.
- Jung E. Syringomyelic in Kombination mit Entwicklungstoren der Nieren und mit schwerer Willbelsäulenverletzung. *Med Klin*. 1960. 55: 1678.
- Jungreis ChA. y cols. Spinal cord compression induced by steroid therapy: CT findings. *J. Comput Assits Tomogr*. 1987. 245-247.

Bibliografía total tesis

- Kaffenberger DA y cols. MR imaging of spinal cord hemangioblastoma associated with syringomyelia. *J. Comput Assist Tomogr.* 1988 May-Jun. 12(3)495-8.
- Kahler O. Pick A. Beiträge zur pathologie und pathologischen anatonie des Centralnerversystem. *Vientaljahrschriil Praktische Heilkunde.* 1879. 142: 70.
- Kahn A. y cols. Total myelography with metrizamide through the lumbar route. *AJR.* 1981. 136:771-776.
- Kaiser MC y cols. Imagerie par résonance magnétique (IRM) du rachis. *Ann. Radiol.* 1986. 29: 567-574.
- Kakigi R. y cols. Pain-related somatosensory evoked potentials in syringomyelia. *Brain.* 1991 Aug. 114 (Pt4) 1871-89.
- Kakulas Byron A. y cols. The clinical neuropathology of spinal cord Injury. A guide to the future. *Paraplegia.* 1987. 25:212-216.
- Kala y cols. Current possibilities of diagnosing syringomyelia. *Acta Univ. Palacki Olomuc Fac Med.* 1989. 121:307-12.
- Kan S. Spinal cord size in syringomyelia: change with position on metrizamide myelography. *Radiology.* 1983. 146: 409-14.
- Kan S, Fox AJ, Vinuela F. Delayed metrizamide CT enhancement of syringomyelia: Postoperative observation. *AJNR.* 1985. 6: 613-616.
- Kan S. y cols. Delayed Ct metrizamide enhancement of syringomyelia secondary to tumor. *AJNR* 1983. 4: 73-8.
- Kao CC.y cols. The mechanism of spinal cord cavitation following spinal cord transection Part I. A correlated histochemical study. *J. Neurosurg.* 1977 a. 46-197-209
- Kao CC. y cols. The mechanism of spinal cord cavitation following spinal cord transection. Part II. *J. Neurosurg.* 1977 b. 46-745-55.
- Kathleen Pojunas. M.D. y cols. Syringomyelia and Hydromyelia: magnetic resonante evaluation 1. *Radiology.* 1984. 153:679-683.
- Katz BH. Quencer RM. Hinks RS. Comparison of gradient-recalled-echo and T1-weighted spin-echo pulse sequences in intramedullary spinal lesions. *AJNR.* 1989. 10: 815-882..
- Kelly RE. Surgical treatment of syringomyelia. *Transactions of the Medical Society of London.* 1935. 58:141.
- Kett H., Obletter N., Breit. Weiterentwicklung der diagnostischen Möglichkeiten in der MR-Tomographie: Kombination von 3D- Sequenzen mit schnellem Bildverarbeitungssystem. *Fortschr Röntgenstr.* 1987. 147: 557-562.
- Kim S.Tamaki N. y cols. Hidromielia combined with hydrocephalus. *JN No Shinkei Geka.* 1986. 14 (1)p75-80.
- Kiwak KL y cols. Torticollis in three children with syringomyelia and spinal cord tumor . *Neurology.* 1983. 33-946-948.
- Klefenberg G. y col. Gas myélographie studies in syringomyelia. *Acta Radiol.* 1959. 52: 129.
- Kline Lanning B. y cols. Oculosympathetic spasm with cervical spinal cord injury. *Arch. Neurol.* 1984. 41:61-64.
- Klippel M, Feil A. Un cas d'absence des vertèbres cervicales avec cage thoracique remontant jusqu'à la bas du crâne (cage thoracique-cervicale). *Novelle Iconographie de la Salpêtrière.* 1912. 25:223.
- Knake James E. M.D. y cols. Neurosurgical applications of intraoperative ultrasound. *Radiologic Clinics of North America.* 1985. 23 . nq 1:73-90.
- Knake JE. Bowerman RA. Silver TM. McCracken S. Neurosurgical applications of intreoperative ultrasounds. *Radiol Clin Noth Am.* 1985 . 23: 73-90.
- Kneeland JB. y col.s. Magnetic resonance systems: optimization in clinica use. *Radiology.* 1984. 153:473-478.
- Kobayashi T. Ogawa A. Kameyama M. Uenohara H. YoshimotoT. Chiari malformation with compression of the medulla oblongata by the vertebral arteries. *J. Neurosurg.* 1992. 77: 307-307.

Bibliografía total tesis

- Köhler D, Treisch J, Hertel G, Schörner W, Fiegler W. Die Magnetische Resonanztomographie der Syringomyelic. *Fortschr Röntgenstr.* 1985. 143: 617-622.
- Kohno K. y cols. Successful treatment of adult Arnold-Chlari malformation associated with basilar impression and syringomyelia by the transoral anterior approach. *Surg. Neurol.* 1990 Apr. 33(4):284-7.
- Kokmen EK, Marsh WR, Baker HL. Magnetic resonance imaging in syringomyelia. *Neurosurgery.* 1985. 17:267-270.
- Kolawolw T. y cols. Neuropathic arthropathy as a complication of post-traumatic syringomyelia. *The British Journal of Radiology.* 1987. 60:702-704.
- Kosary IZ. y cols. Cervical syringomyelia associated with occipital meningioma. *Neurology.* 1969. 19:1127-1130.
- Kuharik Michael A. y cols. Magnetic Resonance Evaluation of Pediatric Spinal Dysraphism. *PediatrNeuroci.* 1985-86. 12:213-218.
- Kuhn E. citado por Busis A. 1985. 1982.
- Kulkarni Madan V. y cols. Technical considerations for the use of surface coils in MRI. *AJR.* 1986. 147:373-378.
- Kumar Ch. M.S. y cols. Cerebellar astrocytoma presenting as a syringomyelic syndrome. *Surg. Neurol.* 1987. 27:187-90.
- Lacert Ph. y cols. Syndromes syringomyéliques tardifs chez les paraplégiques. *Rev. Neurol. (Paris).* 1977. 133:325-338.
- Lafora GR y cols. El tratamiento quirúrgico de la siringomielia. *An. Acod. Med- Quirepañola.* 1930. 17-164-170.
- Laha RK. y cols. Posttraumatic syringomyelia. *Surg. Neurol.* 1975. 4:519-23.
- Landan Ivan y cols. Syringomyelia affecting the entire spinal cord secondary to primary intramedullary central nervous system lymphoma. *J. of Neurol. Neurosurg. and Psychiaty.* 1987. 50:1533-1535.
- Langhans T. Veber Hohlenbildung im Rückenmark infolge Blutstauung. *Archiv für Pathologische Anatomie und Physiologie.* 1881. 85:1.
- Laplane D. y cols. Syringomyélie. *Rev. praticien.* 1971. 21:1775.
- Lapresle J. Trigeminal involvement as the presentation of syringomyelia and of the abnormality of the occipito-vertebral junction). *Nouv. Presse Med.* 1978. 7:103-4.
- Larsen y cols. Metrizamide myelography: Blood and cerebrospinal fluid response. *Radiology.* 1983. 149:499-502.
- Lasker B.R. y cols. Cervical epidural abscess. *Neurology.* 1987. 37:1747-1753.
- Lavieille J, Amalric R, Stanoyevitch JF, Hopf MA, Antipoff GM, Roux H. Apport de L'Imagerie par resonance magnétique en rhumatologie. *Revue du Rhumatisme.* 1986. 53(11):631-638.
- Lazortes. Mencionado por Farreras Valentí. *Patología y Clínica medicas. Pedro Pons.* 1974. p.457.
- Leaney B. J. y cols. Neurocutaneous melanosis with hydrocephalus and syringomyelia. *J. Neurosurg.* 1985. 62:148-152.
- Lederhaus Sc y cols. Septation in syringomyelia and its possible clinical significance. *Neurosurgery.* 1988 Jun. 22(6Pt 1):1064-7.
- Lee BC. MR imaging of syringomyelia and hydromyelia. *AJR.* 1985. 144:1149-56.
- Lee BCP y cols. Posterior fossa lesions: magnetic resonance imaging. *Radiology.* 1984. 153:137-143.
- Lee Benjamin C.P. y cols. MR imaging of Syringomyelia and Hydromyelia. *AJR.* 1985 a. 144:1149-1156.
- Lee Benjamin C.P. y cols. MR Imaging of the Craniocervical Junction. *AJNR* 1985 b. 6:209-213.
- Lesoin F. y cols. La dérivation syringo-péritonéale. *La Presse Médicale.* 1985. 14:485-486.
- Lesoin F. y cols. Use of the syringoperitoneal shunt in the treatment of syringomyelia. *Surg. Neurol.* 1986. 25:131-136.

Bibliografía total tesis

- Levine HL. y cols. Myelographie evaluation of nontraumatic spinal canal obstruction: a new approach. *AJR*. 1979. 133:715-718.
- Levine RS. y cols. CT demonstration of cervical diastematomyelia. *J. Comput Assist Tomogr*. 1985. 9:592-594.
- Levy R. y cols. Percutaneous drainage and serial magnetic resonance imaging in the diagnosis of symptomatic posttraumatic syringomyelia: case report review of the literature. *Neurosurgery*. 1991 Sep. 29(3):429-33.
- Levy WJ. y cols. Chiari malformation presenting in adults: a surgical experience in 127 cases. *Neurosurgery*. 1983. 12(4):377-90.
- Ley E. y cols. Sobre los síndromes neurológicos que aparecen en las malformaciones de la base del cráneo y cerebello-bulbares. Malformación de Arnold-Chiari. *Rev. Clin Esp*. 1949. 32:21.
- Leyden E. Ueber Hydromyelus und Syringomyelie. *Archiv für Pathologische Anatomie und Physiologie*. 1876. 68:1.
- Leys D. y cols. Syndromes syringomyéliques post-traumatiques tardifs. *Acta Neurol. Belg*. 1986. 86:11-19
- Leys D. y cols. Diastématomyélie partielle de l'adulte avec éperon osseux postérieur. *Rev. Neurol. (Paris)*. 1987. 143:63-67.
- Lhermitte J. y cols. Nemours Auguste. Forme acroparesthésique de la syringomyélie. *Rev. Neurol. (Paris)*. 1936. 606-609.
- Li C. King y cols. Conventional and CT metrizamide myelography in Arnold-Chiari I malformation and syringomyelia. *AJNR* 1987. 8:11-17.
- Lichtenstein BW. Cervical syringomyelia and syringomyelia-like states associated with Arnold-Chiari deformity and platybasia. *Arch. Neurol Psych. (Foster JB 1973)*. 1943. 49:881.
- List CF. Neurologic syndromes accompanying developmental anomalies of occipital bone, atlas and axis. *Arch. Neurol Psychiatry*. 1941. 45:577-616.
- Livingstone, citado por Kiefenberg y cols. 1959. 1950.
- Logue V. Syringomyelia and its surgical treatment an analysis of 75 patients. *J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry*. 1981. 44:273-84.
- Lorenzo AV. y cols. Relationship between cerebrospinal fluid formation, absorption and pressure in human hydrocephalus. *Brain*. 1970. 93:679-692.
- Love J. y cols. Syringomyelia: a look at surgical therapy. *J. Neurosurg*. 1966. 24:714-718.
- Lubin Aj. Adhesive spinal arachnoiditis as a cause of intramedullary cavitation. *Arch Neurol Psy*. 1940. 44:409-420.
- Lynch Henry T. y cols. Cancer genes, multiple primary cancer, and von hippel-lindau disease. *Cancer genetics and cytogenetics*. 1985. 16:13-19.
- Lyons B.M. y cols. The diagnosis and management of post traumatic syringomyelia. *Paraplegia*. 1987. 25:340-350.
- Macdonald R.L. y cols. Microcystic spinal cord degeneration causing posttraumatic myelopathy. *J. Neurosurg*. 1988. 68:466-471.
- Mac Manus D. Y cols. The role nuclear magnetic resonance imaging in the diagnosis of Arnold-Chiari malformation. *Radiography*. 1986. 52:275-280.
- Maeder RP. y cols. Syringomyelia cervical sintomática. *Medicina Alemana*. 1970. 11:1390.
- Mahaley MS JR. Metrizamidemyelography complications. *Arch. Neurol*. 1984. 41:137-138.
- Maleba R. y cols. Diskordante syringomyelie-zwillinge bei familiärer syringomyelie. *Nervezarzt*. 1986. 57:422-426.
- Malik MI y cols. Syringomyelia presenting as cricopharyngeal pseudostricture. *J. Pediatr. Gastroenterol. Nutr*. 1990 Jul. 11(1):115-7.
- Malis LI. y cols. Arnold-Chiari malformation. *Arch. Surg*. 1951. 63:783
- Mamo L. y cols. Etude de la dynamique du LCR au niveau spinal au cours de la cisternographie isotopique. *Nouv Presse Med*. 1976. 5:2367-2370.
- Mampalam Thomas J. M.D. y cols. Presentation of type I Chiari malformation after head trauma. *Neurosurgery*. 1988. 23:760-762.

Bibliografía total tesis

- Manelfe C. y cols. Cisternographie computerisée au métrizamide. Rev. Neurol. (Paris). 1978. 134:471-484.
- Maravilla KR. y cols. Magnetic resonance demonstration of multiple sclerosis plaques in the cervical cord. AJR. 1985. 144:381-385.
- Marés R. Aportación de la Resonancia Magnética al estudio de la Siringomielia. Correlaciones clínico-morfológicas y precisiones fisiopatológicas. Tesis doctoral. 1988 a.
- Mares R. y cols. Siringomielia asociada a hidrocefalia: evolución favorable tras derivación ventriculo-peritoneal. Constatación mediante resonancia magnética. Neurología (Bar.). 1988 b. 3:40-42.
- Marés R. y cols. Dolor crónico y lesión de las astas posteriores de la médula espinal en la siringomielia. Neurología (Bar)(En prensa). 1988 c.
- Mariani C. y cols. The natural history and results of surgery in 50 cases of syringomyelia. J. Neurol. 1991 Dec. 238(8):433-8.
- Marín-Padilla y Marín-Padilla TM. Morphogenesis of experimentally induced Arnold-Chiari malformation. J. Neurol. Sci. 1981. 50:29-55.
- Marks, citado por Klefenberg y cols. 1959. 1950.
- Martin C. Maury M. Syndrome syringomyélique après paraplégie traumatique. Presse Méd. 1964. 72:2839.
- Mary J. y cols. MR imaging of the spine in children. Europ. J. Radiol. 1988. 8:188-195.
- Masaryk Thomas J. y cols. Cervical myelopathy: A comparison of magnetic resonance and myelography. J. of Computer Assisted Tomography. 1986. 10(2): 184-194.
- Masdeu y cols. Syndrome studied by computed tomography and pneumoencephalography. Radiology. 1983. 147:109-114.
- Massar SI y cols. Intramedullary cystic lesions of the conus medullaris. J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry. 1968. 31: 106-109.
- Masters CL. Pathogenesis of the Arnold-Chiari malformation: the significance of hydrocephalus and aqueduct stenosis. J. Neuropath exp. neurol. 1978. 37:56-74.
- Matsumoto T. M.D. y cols. Surgical management of syringomyelia-current results. Surg. Neurol. 1989 Oct. 32(4):258-65.
- Mau H. Nebinger G. Scoliosis as a concomitant disease of siringomielia. JNZ Orthop. CP (Germany West. 1987. 125 (5):567-75.
- Mawad ME. y cols. Computed tomography of the brain stem with intrathecal metrizamide. Part I: the normal brain stem. AJR. 1983 a. 140:553.
- Mawad ME y cols. Computed tomography of the brain stem with intrathecal metrizamide. Part II: lesions in and around the brain stem. AJR. 1983 b. 140:565-571.
- Maxwell R.E.. Surgical management of torticollis. Postgraduate Medicine. 1984. 147-152.
- Mc Comas. CF Posttraumatic syringomyelia with paroxysmal episodes of unconsciousness. Arch. Neurol. 1983. 40:322-4.
- Mc Gregor M.. The significance of certain measurements of the skull in the diagnosis of basilar impression. Br J. Radiol. 1948. 21:171-181.
- Mc Laurin RL y cols. Myelomalacia and multiple cavitations of spinal cord secondary to adhesive arachnoiditis. Experimental study. Arch. Pathol. 1954. 57:138-146.
- Mc Lean DR y cols. Posttraumatic syringomyelia. J. Neurosurg. 1973. 39:485-492.
- Mc Rae DL. The significance of abnormalities of the cervical spine. AJR. 1960. 84:3-25.
- McLaurin RL. Bailey OT. Schurr PH. Ingraham FD. Myelomalacia and multiple cavitations of the spinal cord secondary to adhesive arachnoiditis. Archives of Pathology. 1957. 57: 138.
- Meador K. y cols. Irreversible neurologic complications of metrizamide myelography. Neurology. 1984. 34:817-21.
- Mechler L. y cols. Complications neurologiques des manifestations de la vertèbre occipitale. Rev. Neurol. (Paris). 1970. 123:138.
- Meijerjorst GCH. Computed tomography of the lumbar epidural veins. Radiology. 1982. 145:687.

Bibliografía total tesis

- Melmon KL y cols. Lindau's disease. Review of the literature and study of a large kindred. *AJM*. 1964. 36:595.
- Menezes AH y cols. Cranio cervical abnormalities. A comprehensive surgical approach. *J. Neurosurg.* 1980. 53:444-455.
- Michie MI y cols. Neurological syndromes associated with cervical and cranio-cervical anomalies. *Arch. Neurol.* 1968. 18:241.
- Middleton T. H. M.D. y cols. Syringomyelia after decompressive laminectomy for cervical spondylosis. *Surg. Neurol.* 1987. 28:458-62.
- Milhorat TH. y cols. Structural, ultra-structural and permeability changes in the ependima and surrounding brain favoring equilibration in the progressive hydrocephalus. *Arch. Neurol.* 1970. 22:397-407.
- Milhorat TH y cols. CSF production by the plexus and brain. *Science*. 1971. 173:330-332.
- Miller EA y cols. Bilateral sixth-nerve palsy. A rare complication of water-soluble contrast myelography. *Arch Ophthalmol.* 1982. 100:603-604.
- Mirfakhraee M, Benzel EC, Crofford MJ, Giyanani VL, Gerlock AJ, Guinto FC. Combined CT metrizamide syringography and needle aspiration of cystic intramedullary spinal cord lesions. *Spine*. 1987. 12: 212-221.
- Mirfakhraee Mansour. M.D. y cols. Combined CT metrizamide syringography and needle aspiration of cystic intramedullary spinal cord lesions. Miska RM. y cols. Cranial magnetic resonance imaging in the evaluation of myelography of undetermined etiology. *Neurology*. 1987. 37:840-843.
- Miyai I. y cols. Letters to the editor. *Neurology*. 1986. 1623-1625.
- Modic M.T. y cols. Magnetic resonance imaging of the cervical spine: Technical and clinical observations. *AJR*. 1983. 141:119-1136.
- Modic MT, Hardy RW, Weinstein MA, Duchesneau PM, Paushter DM, Boumpfrey F. Nuclear magnetic resonance of the spine: Clinical potential and limitation. *Neurosurgery*. 1984. 15: 583-592.
- Modic MT y cols. Magnetic resonance imaging of the cervical spine: technical and clinical observations. *AJR*. 1983 a. 141:1129 Modic MT y cols. Nuclear magnetic resonance imaging of the spine. *Radiology*. 1983 b. 148:757.
- Modic MT y cols. Et al Nuclear magnetic resonance of the spine: clinical potential and limitation. *Neurosurgery*. 1984. 15:583:592.
- Modic MT. y cols. Cervical radiculopathy: prospective with surface coil RM imaging. CT with Metrizamide and Metrizamide Myelography. *Radiology*. 1986. 161:753-759.
- Molinas Mato J. Comentario clínico-radiológico y laboral de las sinostosis vertebrales congénitas cervicales (sd. de Klippel-Feil). *Anales*. 1964. 468-480.
- Montalvo BM y cols. Intraoperative sonography in spinal trauma. *Radiology*. 1984. 153:125-134
- Moretti G. y cols. Dysostose cranio-faciale de Crouzon et syringomyélie association chez le frère et la soeur. *Presse Med.* 1959. 67:378.
- Morgagni GB. *Adversaria Anatomica*, libro 6. Lugduni Batavorum. Animadversio XIV. 1740. 6: 18.
- Morgagni. GB. *De Sedibus et Causis Morborum* London: A Milar and T. Cadell. Citado (Gimeno A 1973). 1761.
- Morioka T. y cols. Somatosensory and spinal evoked potentials in patients with cervical syringomyelia. *Neurosurgery*. 1992 Feb. 30(2)218-22.
- Mossman SS. y cols. Central cord lesions in cervical spondylotic myelopathy. *J. Neurol.* 1983. 230:227-230.
- Mouren P. y cols. Les douleurs de la syringomyélie. (A propos de 25 observations de syringomyéliques). *Marseille Med.* 1964. 101:567-569.
- Muhonen MG y cols. Scoliosis in pediatric Chiari malformations without myelodysplasia. *J Neurosurg*. 1992. 77: 69-77.
- Murtagh F, Chamberlain WE, Scott M, Wycis HT. Cervical air myelography. *Am J Roentgenol Radium Ther Nucl Med*. 1955. 74:1.

Bibliografía total tesis

- Nagahiro S. M.D. y cols. Syringomyelia and Syringobulbia associated with an ependymoma of the cauda equina involving the conus medullaris : Case report. *Neurosurgery*. 1986. 18:357-360.
- Nahser H.C. y cols. Computer tomographic evaluation of cervical astrocytoma. *Eur. Neurol*. 1983. 22:447-450.
- Naidich TP y cols. Computed tomography signs of the Chiari II malformation. Part III- Ventricles and cisterns. *Radiology*. 1980. 134:657-665.
- Naidich TP y cols. The Chiari II malformation: part IV. The hind brain in deformity. *Neuroradiology*. 1983. 25(4): 179-97.
- Naidich TP y cols. Anterior commissure: anatomical-MR correlation and the use as a land mark in three orthogonal planes. *Radiology*. 1986. 158: 421-429.
- Naidich TP y cols. Hippocampal formation and related structures of the limbic lobe: anatomical-MR Correlation. Part II. Sagittal sections. *Radiology*. 1987. 162: 755-761.
- Nelson E. y cols. Spinal cord injury: the role of vascular damage in the pathogenesis of central hemorrhagic necrosis. *Arch Neurol*. 1977. 34: 332-333.
- Nelson J. Intramedullary cavitation resulting from adhesive spinal arachnoiditis. *Arch. Neurol Psy*. 1943. 50: 1-7.
- Netsky. Mencionado por Ferreras Valenti. *Patología y Clínica médicas*. Pedro Pons. 1974. 4:505.
- Netsky MG. Syringomyelia: A clinical pathologic study. *Arch. Neurol. Psy*. 1953. 70: 741-777.
- Netsky MG. Diffuse meningiomatosis arachnoidal fibrosis and syringomyelia. *Arch. Neurol Psy*. 1957. 78: 553- 561.
- Newman PK. Some observations on the pathogenesis of syringomyelia. *J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry*. 1981. 44: 964-9.
- Newton EJ. Hydromyelia. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 1962. 25:185
- Newton EJ. Syringomyelia as a manifestation of defective fourth ventricular drainage. *Ann Roy Coll Surg Engl*. 1969. 44: 194.
- Nicolle D, David A. y cols. Magnetic resonance imaging. *Can J. Ophthalmol*. 1986. 21:3-6.
- Nishio S. Cerebellar medulloblastoma associated with lumbosacral syringomyelia. *J. Neurol*. 1982. 227: 67-63.
- Nogues MA. Cardiovascular reflexes in syringomyelia. *Brain*. 1982. 105: 835-49.
- Nokes Steven R, Nokes. M.D. Childhood Scoliosis: MR Imaging. *Radiology*. 1987. 164:791-797.
- Noppe M. y cols. Determination in human cerebrospinal fluid of glial fibrillary acidic protein. S-100 and myelin basic protein as indices of non-specific or specific central nervous tissue pathology. *Clínica Chimica Acta*. 1986. 155:143-150.
- Norman D, Mills CM, Brant-Zawadzki M, Yeates A, Crooks LE, Kaufman L. Magnetic resonance imaging of the spinal cord and canal: Potentials and limitations. *AJR*. 1983. 141:1147-1152.
- Norton T. y cols. The Arnold-Chiari deformity in the elderly patients: diagnosis and treatment. *Neurochirurgia*. 1972. 15: 153-159.
- Nudleman K. y cols. The hemi 3 syndrome. Hemihypertrophy hemihypaesthesia. hemireflexia and scoliosis. *Brain*. 1984. 107.533-546.
- Nurick S., Russel JA, Deck HJF. Cystic degeneration of the spinal cord following spinal cord injury. *Brain*. 1970. 93:211-222.
- O'Connor S. y cols. The normal position of the cerebellar tonsils as demonstrated by myelography. *J. Neurosurg*. 1973. 39: 387-9.
- Oakley JC. Posttraumatic syringomyelia. Case report. *J. Neurosurg*. 1981. 55:276-81.
- Obrador S. Aspectos clínicos y quirúrgicos de las malformaciones occipito-cervicales. *Rev. Clin. Esp*. 1966. 101: 321.
- Obrador S. y cols. Lesions kystiques non tumorales de la moelle cervicale. Syringomyelic. Hydromyelic. *Neurochirurgie*. 1968. 14: 974-981.

Bibliografía total tesis

- Ogilvy CS y cols. Treatment of symptomatic syringomyelia with a ventriculoperitoneal shunt: a case report with magnetic resonance scan correlation. *Neurosurgery*. 1988 Apr. 22(4):748-50.
- Ogryzlo MA. Arnold-Chiari malformation. *Archives of Neurology and Psychiatry*. 1942. 48:30.
- Oka K. y cols. Clinical aspects of haemangioblastoma. *Neurosurgery (Tokyo)*. 1982.10: 911-921.
- Okada S y cols. Syringomyelia extending to the basal ganglia. Case report (see comments). *J. Neurosurg*. 1989 Oct. 71(4):616-7.
- Oliveros A. Siringomielia: aspectos genéticos y relación con malformaciones del eje neural. Ponencia al II Congreso Nacional de Neurología. 1973. pat. 1-145-168.
- Olliver d'Angers Ch. P. *Traité de la Moelle Epinière et ses Maladies*. Paris. Chez Crevot Chez Crevot Paris (Foster JB 1973) . 1827. pp 178.
- Ormerod IEC. y cols. Magnetic resonance imaging in clinically isolated lesions of the brain stem. *J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry*. 1986. 49: 737-743.
- Orrison WW. y cols. Lateral CI-2 puncture for cervical myelography. Part III: Historical. Anatomic and technical considerations. *Radiology*. 1983. 146: 401 – 408.
- Ortendahl DA y cols. Analytical tools for magnetic resonance imaging. *Radiology*. 1984. 153: 479.
- Osaka K, Tanimura T, Hirayama A. Myelomeningocele before birth. *J Neurosurgery*. 1978.49:711-724.
- Ouaknine. G.E. y cols. Syringomyélie post-traumatique tardive?. Discussion à propos d'un cas atypique. *Revue de Chirurgie Orthopédique*. 1985. 71:119-122.
- Padovani R. y cols. Surgical treatment of syringomyelia: Favorable results with syringosubarachnoid shunting. *Surg. Neurol*. 1989 Sep. 32(3):173:80.
- Pamir MN y cols. CT myelography in communicating syringomyelia. *Eur.J. Radiol*. 1991 Jan-Feb. 12(1):47-52.
- Paradis RW. y cols. Familial basilar impression. *Neurology*. 1972. 22: 554-60.
- Pariziel PM, Balériaux D., Rodesch G., Segebarth C., Lalmand B., Christophe C., Lemort M y cols. Gd-DTPA-enhanced MR imaging of spinal tumors. *AJR*. 1989. 152:1087-1096.
- Park T.S. y cols. Lumboperitoneal shunt combined with myelotomy for treatment of syringohydromyelia. *J. Neurosurg*. 1989. 70:721-727.
- Pasterkamp Hans y cols. Obstructive Sleep apnea leading to increased intracranial pressure in a patient with hydrocephalus and syringomyelia. *Chest* 1989 May. 95(5):1064-67.
- Pasto M.E.M.D. y cols. Real-time ultrasonography of the spinal cord intraoperative and postoperative imaging. *Neuroradiology*. 1984. 26:183-187
- Patrick M y cols. Traumatic Atlanto-Occipital dislocation. *The Journal of Bone and joint surgery*. 1973. 68-A. 1 106-1109.
- Patten JP. *Diagnóstico neurológico diferencial*. Buenos Aires: Librería El Ateneo. 1977.
- Paul KS y cols. Arnold-Chiari malformation. Review of 71 cases. *J. Neurosurg*. 1983. 58 (2): 183-7.
- Paushter David M.D. y cols. Magnetic resonance imaging of the spine: applications and limitations. *Radiologic Clinics of North America*. 1985. 23-3: 551-562.
- Paushter DM y cols. Magnetic resonance: Principles and applications. *Med Clin North Am*. 1984. 68:1393-1421.
- Paushter DM y cols. Magnetic resonance imaging of the spine: Applications and limitations. *Radiol Clin North Am*. 1985. 23:551-562.
- Peach B. Cystic prolongation of fourth ventricle. *Arch. Neurol*. 1964. 11: 609-612.
- Peach B. The Arnold-Chiari malformation, morphogenesis. *Arch. Neurol*. 1965 a. 12: 527-535.
- Peach B. Arnold-Chiari malformation. Anatomic features of 20 cases. *Arch. Neurol*. 1965 b. 12: 613-631.
- Pecker J. y cols. Angioreticulome du cervelethemangiome du cone terminal, syndrome syringomyelique (cervical). *Presse Med*. 1971. 79: 635-636.

Bibliografía total tesis

- Pecker J. y cols. La dérivation syringo-péritoneale. *Neurochirurgie*. 1983. 29: 171-3.
- Peerlees SJ. y cols. Management of syringomyelia: A pathophysiological approach. *Clin. Neurosurg*. 1983. 30: 531-76.
- Peerless S.J. M.D. y cols. Charper29: Management of syringomyelia: A pathophysiological approach. Peioglou-Harmoussi S. y cols. F-Responses in Syringomyelia. *J. of Neurological Sciences*. 1986. 75 (3):293-304.
- Pendergrass . SchaeiTe. Hodes. 1956.
- Penfield W. y cols. Amold-Chiari malformation and its operative treatment *Arch. Neurol. Psy*. 1938. 40: 328.
- Pepin B. y cols. Syndrome syringomyelique après meningite tuberculeuse (4 observations). *Rev. Neurol (Paris)*. 1977. 133: 697-708.
- Peres Serra J. Malformaciones de la charnela occipito vertebral de expresión clínica precoz. *Med. Clin. (Bare.)*. 1965. 5: 369.
- Peres Serra J. Correlaciones clínicas.radiológicas y terapéuticas de los transtornos de la charnela occipito vertebral. *Anal del Hosp. de la Sta. Cruz y S. Pablo*. 1971. 31: 13.
- Perlman EM. Bilateral sixth-nerve palsy after water-soluble contrast myelography. *Arch. Ophthalmol*. 1984. 102: 968.
- Perot P. y cols. Hematomyelia as a complication of syringomyelia: Cowers syringal hemorrhage. *J. Neurosurg*. 1966. 25: 447-451.
- Petit H. Les cavités hydro-syringomyéliques. Apports du Scanner X et de la résonance magnétique nucléaire. Intérêt de la dérivation syringopéritonéale. *Rev. Neurol. (Paris)*. 1985. 141: 644-54.
- Petit H. y cols. Amyotrophic spinale cervico-lhoracique pure par hydromyélie. *Rev. Neurol (Paris)*. 1984 a. 140.2:144-147 .
- Petit H. y cols. Syndrome syringomyélique par arachnoidite tuberculeuse dorsale. *Sem Hop. Paris*. 1984 b. 60: 1786-1790.
- Petit H. y cols. Les Cavités Hydro-Syringomyéliques.*Rev.Neuroi. (Paris)*. 1985. 141. 10:644-654.
- Phanthumchinda K y cols. Syringomyelia associated with post-meningitic spinal arachnoiditis due to *Candia tropicalis*. *Postgrad Med. J*. 1991 Aug. 67(790)767-9.
- Philippon J. y cols. Treatment of syringomyelia by syringo-peritoneal shunt. *Acta Neurochirurgica. Suppl. (Wien)*. 1988. 43:32-34.
- Phillips TW. Syringoperitoneal shunt for syringomyelia: a preliminary report. *Surg. Neurol*. 1981. 16: 462-6.
- Phillips WA y cols. Management of scoliosis due to syringomyelia in chilhood adolescence. *J. Pediatr Orthop*. 1990 May-Jun. 10(3)351-4.
- Pietrini V. y cols. Tangier disease: central nervous system impairment in a case of syringomyelia-like syndrome. *J.Neurol. Sci*. 1990 Sep. 98(2-3)245-50.
- Pillay PK. y cols. Surgical management of syringomyelia: a five year experience in the era of magnetic resonance imaging. *Neurol Res*. 1991 Mar. 13(1)3-9.
- Pimental PA. y cols. Aphasia.apraxia neurogenic stuttering as complications of metrizamide myelography. *Acta Neurol. Scand*. 1985. 72: 481: 488.
- Pinel Jean François . M.D. y cols. Down-Beat Nystagmus: Case report with magnetic resonance imaging and surgical treatment.*Neurosurgery*. 1987. 21:736-739.
- Pitts FW.Groff RA Syringomyelia: Current status of surgical therapy. *Surgery*. 1964. 56: 806.
- Pojunas K.. Syringomyelia and hydromyelia: magnetic resonance evaluation. *Radiology*. 1984. 153: 679-83.
- Pollock M. y cols. Peripheral neuropathy in tangier disease. *Brain*. 1983. 106:911 -928.
- Pope JM. Applications of nuclear magnetic resonance in medicine (ab). *Radiology*. 1983. 148: 343.
- Portal A Cours d anatomie médicale. . Paris: Badouin (Gimeno A 1973). 1803.
- Portal A. Cours d'Anatomie Médicale . Badouin. Paris. 1804. vol. 4 (Foster JB 1973).

Bibliografía total tesis

- Pórtela L.A. Sonography of the normal and abnormal Intact lumbar spinal canal. *ajr* 1985. 144: 386-390
- Portugal J. de y cols. Esquema conceptual de la siringomyelia. *Rev. Clin. Esp.* 1964. 45: 61.
- Poser CM. The relationship between syringomyelia and neoplasm. Springfield, Illinois: C.C. Thomas. Cit en 35. 1956.
- Pou A. y cols. Manifestaciones clínicas y aspectos radiológicos de las malformaciones congénitas occipito cervicales. *Med. Clin. (Bare.)*. 1969. 53: 191.
- Pou A. y cols. Hemangiomas toma intra-Médullaire. Un cas sporadique avec localisation apparemment unique. *Rev. Neurol. (Paris)*. 1981. 137: 463: 468.
- Pou S. A y cols. Hémangioblastome solitaire: une entité bien fragile. *Rev. Neurol. (Paris)*. 1982. 138: 851-855.
- Pou serradell A. y cols. Hémangioblastome médullaire assolé a una syringomyélie dans un cas de maladie de von hippel-Indau:étude pathologique. *Rev. Neurol.(Paris)*. 1988 a. 144. 6-7:456-458.
- Pou Serradell A. y cols. Corrélations clinico-morphologiques par I.R.M. dans la syringomyélie. Etude de 22 cas. *Rev. Neurol.(Paris)*. 1988 b. 144. 3:181-183.
- Pousepp L. Traitement chirurgical de la syringomyélie. *Arch. franco-belg. Chir.* 1927. 30:293- 309.
- Pousepp L. Du traitement opératoire de la syringobulbie et de la syringomyélie. *Presse Med.* 1932. 1: 103.
- Pousepp M. Traitement opératoire dans deux cas de syringomyélie avec amélioration notable. *Rev. Neurol. (Paris)*. 1926.1: 1171-1179.
- Powell M. Syringomyelia: How MRI aids diagnosis and management *Acta Neurochir.* 1988. 43:17-21.
- Powers Stephen K. y cols. Use of the argon surgical laser in neurosurgery. *J. Neurosurg.* 1984. 60:523-530.
- Prestor B. y cols. Subpially recorded cervical spinal cord evoked potentials in syringomyelia. *Electroencephalograf. CilmNeurophysiol.* 1991 Mar-Apr. 80(2)155-8.
- Pritchard III B y cols. Nonconvulsive status epilepticus following metrizamide myelography. *Ann. Neurol.* 1984. 16: 252-254.
- Puca A. y cols. Spinal neurenteric cyst in association with syringomyelia: case report *Surg. Neurol.* 1992 Mar. 37(3) 202-7.
- Pullicino P. Computed tomography of cystic intramedullary lesions.. *Neuroradiology.* 1982. 23:117:21.
- Quencer RM. y cols. Normal intraoperative spinal sonography. *AJR.* 1984 a. 143:1301-1305.
- Quencer RM. y cols. Posttraumatic spinal cord cysts: clinical features and characterization with metrizamide computed tomography. *Radiology.* 1983. 146: 415-423.
- Quencer RM y cols. Intraoperative spinal sonography: adjunct to metrizamide CT in the assessment and surgical decompression of posttraumatic spinal cord cysts. *AJR* 1984 b. 142: 593- 601.
- Quencer RM y cols. Intraoperative spinal sonography of soft-tissue masses of the spinal cord and spinal canal. *AJR* 1984 c. 143: 1307-1315.
- Quencer RM y cols. MRI of the chronically injured cervical spinal cord. *AJR.* 1986.147: 125-132.
- Quencer RM y cols. Intraoperative sonography in spinal dysraphism and syringohydromyelia. *AJ R* 1987. 148:1005-1013.
- Quencer Robert M. y cols. Syringomyelia associated with intradural extramedullary masses of the spinal canal. *AJNR .* 1986. 7:143-148.
- Ralninko R Syringomyelia in scoliotic patients. *Anal. of Clinical Research .* 1986. 18:93-99.
- Ransohoff RM. y cols. Noncommunicating syringomyelia in multiple sclerosis: detection by magnetic resonance imaging. 1990 Apr. 1990 Apr. 40(4)718-21.

Bibliografía total tesis

- Rao V.R.K, y cols. La myélographie computerisée au métrizamide dans la syringomyélie. C.T. metrizamide myelography in syringohydromyelia. *J. Neuroradiology*. 1987. 14:82-88.
- Rascher K. y cols. Structural alterations in the spinal cord during progressive communicating syringomyelia. An experimental study in the cat. *Acta Neuropathol (Berl)*. 1987. 72:248-255.
- Rawlings Charles E. y cols. Syringomyelia in a man with sarcoidosis. *Neurosurgery*. 1986. 18:805-807.
- Reddy. Kesava K.V. M.D. y cols. Ultrastructure of the human posttraumatic syrinx. *J. Neurosurg*. 1989. 71:239-243.
- Remillard G.M. y cols. Douleur chronique et fente syringomyélique des cornes postérieures de la moelle épinière. *Rev. Neurol*. 1985. 141. 5:386-390.
- Resche F. Les hémangioblastomes intratentoriels. *Neuro-Chirurgie*. 1985.31:91-149.
- Resjo MI y cols. Computed tomographic metrizamide myelography in syringomyelia. *Radiology*. 1979. 131: 405-407.
- Restuccia D y cols. The contribution of median nerve SEPs in the functional assessment of the cervical spinal cord in syringomyelia. A study of 24 patients. *Brain*. 1991 Feb. 114(Pt IB)361-79.
- Rhoades CE. Diagnosis of post-traumatic syringohydromyelia presenting as neuropathic joints. Report of two cases and review of the literature. *Clin. Orthop*. 1983.80:182-7.
- Rhyner Patricia A. y cols. Magnetic resonance imaging of syringomyelia associated with an extramedullary spinal cord tumor, case report *Neurosurgery*. 1987.21:233-235.
- Rindahl M. y cols. Magnetic resonance imaging of pediatric spinal dysraphism. *Magnetic Resonance Imaging*. 1989. 7:217-224.
- Robinson L. y cols. Syringomyelia and syringobulbia: pathophysiology, surgical treatment and nursing implications. *J. Neurosci. Nurs*. 1990 Apr. 22(2)69-75.
- Robinson LR y cols. Motor-evoked potentials reflect spinal cord function in posttraumatic syringomyelia. *Am. J. Phys. Med. Rehabil*. 1990Dec. 69(6)307-10.
- Rodríguez R., citado por Gonzalez Alenda 1988. 1986.
- Rodríguez-Vallejo J y cols. Revisión del concepto de siringomielia con especial referencia al tipo comunicante por defecto en el drenaje del cuarto ventrículo. *Rev. Clin Esp*. 1971.120: 363.
- Roelofse J. A. y cols. Anaesthesia for caesarean section in a patient with syringomyelia. *SA Medical Journal*. 1984. 65:736-737.
- Roig C. Bleeding in syringobulbia. A fatal complication. *Europ Neurol*. 1982.21: 189-93.
- Roig-Arnall C y cols. Malformaciones de la charnela occipitocervical. Análisis clínico-radiológico de 31 casos. *Arch Neurobiol*. 1985. 48: 167-177.
- Roosen N y cols. Magnetic resonance (MR) imaging in the management of primary and secondary syringomyelic cavities and other cystic lesions of the spinal cord. *Acta Neurochir. Suppl*. 1988. 43: 13-16.
- Ropper AH. Martín JB. Diseases of the spinal cord, en E Braunwald. KJ, Isselbacher RG, Petersdorf JD, Wilson AS, Fauci eds.: Principles of Internal Medicine. International Book Company. 1987. 2040-2047/2040-2047.
- Rosenblath W. Zur Casuistik der Syringomyelie und Pachymeningitis cervicalis hypertrophica. *Deutsche Archiv für Klinische Medizin*. 1892. 51: 210.
- Rosenthal W. Über eine eigenhumliche mit Syringomyelic complicirte Geschwulst des Rückenmarks. *Beitr Path Anat*. 1898. 23: 112.
- Roses AD. citado por Busis A. 1985. 1983.
- Rossier A.B. y cols. Posttraumatic cervical syringomyelia. *Brain*. 1985. 108:439-461.
- Rossier AB. Progressive late post-traumatic syringomyelia. *Paraplegia*. 1981. 19: 96-7.
- Rossier AB, Werner A, Wilki E, Berney J. Contribution to the study of late cervical syringomyelic syndromes after dorsal or lumbar traumatic paraplegia. *J Neurol. Neurosurg Psychiat*. 1968. 31: 99-105.

Bibliografía total tesis

- Rossier AB y cols. Posttraumatic cervical syringomyelia. Incidence, clinical presentation. electrophysiological Studies, syrinx protein and results of the conservative treatment Brain. 1985. 108: 439-61.
- Roth M. Idiopathic scoliosis caused by a short spinal cord. Acta Radiol Diagn. 1968. 7: 257-270.
- Roth M. Idiopathische Skoliose: Eine sonderform der vertebro-neuralen. Waschtumsdisproportion. Z Orthop. 1969. 109: 37-46.
- Roth M. The vertebral groove. Acta Radiol. 1969. 9: 740-745 Roth M. Das relative osteo-neurale Wachstum I-III. Gregenbaurs Morph. Jahrb. 1972. 117: 232-255-312-334 -421-440.
- Roth M. The relative osteo-neural growth: A concept of normal and pathological (teratogenic) skeletal morphogenesis. Gregenbaurs Morph. Jahrb. 1973. 119:250-274.
- Roth M. Pneumomyelography. In: Shapiro R.: Myelography. Third edition. Year Book Medical Publishers. 1975. 463- 537 Roth M. Idiopathic Scoliosis from the point View of the Neuroradiologist. Neuroradiology. 1981. 21: 133-138.
- Roth M. Cranio cervical growth collision: another explanation of the Arnold-Chiari malformation and of basilar impression . Neuroradiology. 1986. 28 (3) : 187-94.
- Roth M y cols. Morphogenesis of the spinal canal.normal and stenotic. Neuroradiology. 1976. 10: 277-286.
- Rouillet E. Syringomyélobulbie tardie compliquant un traumatisme médullaire. Amélioration après dérivation syringo-péritonéale. Rev. Neurol (Paris). 1985. 141: 417-9.
- Rouqués L. Que penser actuellement du traitement chirurgical de la syringomyélie?. Press Med. 1965. 73: 1590.
- Rousseaux M y cols. Syncopes et manifestations neurologiques transitoires revelatrices de malformations de la chraniere cervico-occipitale. Arguments pour un mecanisme vasculaire. Sem Hôp Paris. 1983. 59 (11) 720-32.
- Rousseaux M y cols. Arthropathie interapophysaire dorsale et compression médullaire au cours d'une syringomyélie. Neurochirurgue. 1984. 30: 359-9.
- Rubin JB y cols. Imaging of spinal CSF pulsation by 2 DFT MR: significance during clinical imaging . AJR. 1987. 148: 973-982.
- Rubin JM y cols. Ambiguities in MR imaging of tumoral cysts in the spinal cord. J Comput Assits Tomorg. 1986. 10: 395-398.
- Rubin Jonathan M. .M.D. y cols. The spine and spinal cord during neurosurgical operations: Real-time ultrasonography. Radiology. 1985. 155:197-200.
- Rubinstein L.J. The malformative central nervous system lesions in the central and peripheral forms of neurofibromatosis. Annal New York Academy of Sciences. Ruff Michael E. M.D. y cols. Sleep apnea and vocal cord paralysis secondary totype I chiari malformation. Pediatrics. 1987. 80. 2:231-234.
- Ruscalleda J y cols. Short review of CT in the study of some intraspinal diseases. Neuroradiology. 1984. 26: 412-422.
- Russell DS. Observations on the pathology of hydrocephalus. Medical Research Council Special Reports Series. 1949, n° 265.
- Russell DS, Donal C. Mechanism of internal hydrocephalus in spina bifida. Brain. 1935. 58: 203.
- Sage MR. Blood-brain barrier:phenomenon of increasing importance to the imaging clinician. AJR 1982. 138: 887-898.
- Sage MR. Review. Kinetics of water-soluble contrast media in the central nervous system. AJR. 1983. 141: 815.
- Saltuari L y cols. Association of ganglioneuroblastoma with syringomyelia. Case report Clin. Neurol. Neurosurg. 1989. 91(2)139-43.
- Samuelsson L. y cols. Evaluation of syringomyelia and Chiari malformations using ultra-low magnetic resonance imaging. Magn. Reson. Imaging. 1990. 8(2)123-9.

Bibliografía total tesis

- Samuelsson Lycols. Scoliosis in myelomeningocele. Significance of syringohydromyelia and Chiari malformations studied with magnetic resonance imaging, 310-311.
- Samuelsson L. y cols. MR Imaging of syringohydromyelia (SHM) and chiari malformations in myelomeningocele patients with scoliosis. AJNR. 1987. 8:539-546.
- Samuelsson L. y cols. Ambulation in patients with myelomeningocele multivariate statistical analysis. Journal of Pediatric Orthopaedics. 1988. 8:569-575.
- Sanz P. y cols. Posibilidades en el diagnóstico clínico de la tomografía por resonancia magnética nuclear. Med Clin (Bare). 1984. 82 : 16.
- Satoshi Okada. M.D. y cols. Syringomyelia. J. Neurosurg. 1989. 71:616-617.
- Savoirdo M. Syringomyelia associated with postmeningitic spinal arachnoiditis. Filling of the syrinx through a communication with the subarachnoid space. Neurology. 1976. 26: 551- 554.
- Scott! G. Nuclear magnetic resonance in the diagnosis of syringomyelia. J Neuroradiol. 1984. 11: 239-48.
- Scotti G y cols. Diastematomyelia in children: metrizamide and CT metrizamide myelography. AJR. 1980. 135: 1225-1232.
- Scotti G. y cols. La résonance magnétique nucléaire dans le diagnostic de syringomyélie. Nuclear magnetic resonance in the diagnosis of syringomyelia. J. Neuroradiology. 1984. 11:239-248.
- Scotti G y cols. La risonanza magnetica nella diagnosi delle malattie del cervello e del midollo spinale. Radiol Med. 1985 a. 71: 3-16.
- Scotti G y cols. MR imaging of intradural extramedullar tumors of the cervical spine. J Comput Assist Tomogr. 1985 b. 9: 1037-1041.
- Scotti Giuseppe. y cols. La risonanza magnetica nella diagnosi delle malattie del cervello e del midollo spinale. La radiologia medica. 1985. 71:3-16.
- Scotti Gy cols. La resonance magnetique nucléaire dans le diagnostic de syringomyélie. J Neuroradiol. 1984. 11:239-248.
- Scotti Louis N. y cols. Computed tomography of the spinal canal and cord. Pergamon Press. 1977. 1:229-234.
- Schaeffer H. Cervicobrachialgies dans la syringomyélie: 2 cas . Presse Med. 1932. 41: 823-824.
- Schergna E y cols. (Catamnestic findings in syringomyelia in the province of Padua). Minerva Med. 1985. 76: 1699- 704.
- Schlesinger A.E. y cols. Concurrent hydromyelia and diastematomyelia. AJNR. 1986. 7:473-477.
- Schlesinger EB. Hydromyelia: clinical presentation and comparison of modalities of treatment Neurosurgery. 1981. 9: 356- 65.
- Schlesinger H. Die Syringomyelic. Deuticke. Leipzig y Viena. 1902. cit 155 Schliep G. Posttraumatic syringomyelia. Fortschr Neurol Psy. 1984. 52: 62-6.
- Schmahl W. y cols. Hydrocephalus syringomyelia and spinal cord angiodysgenesis in a Lhasa-apso dog. Vet. Pathol. 1984. 21:252-254.
- Schneider y Crosby, citado por Codina Puiggrós A. 1974. 1959.
- Schneider y Crosby. Mencionado por Ferreras Valenti. Patología y Clínica medicas. Pedro Pons. 1974. p.457
- Schomalbruch H. y cols. Abnormalities in spinal neurons and dorsal root ganglion cells in tangier disease presenting with a syringomyelia-like syndrome. Journal of neuropathology and experimental neurology. 1987. 46. 5. 533-543.
- Schon F y cols. Syringomyelia and syringobulbia following tuberculous meningitis. J. Neurol. 1990 Apr. 237(2)122-3.
- Schultze F. Ueber Spalt.Hohlen and Gliobildung im Rückenmark und in der Medulla oblongata. Virchows Archiv (Foster JB 1973). 1882. 87: 510.
- Schwalbe E.Gredig M. Über Entwicklungsstörungen des Kleinhirns.Hisamms und Halsmarks bei Spina Bifida. Beiträge zur pathologischen Anatomie und zur allgemeinen Pathologie. 1907. 40: 132.
- Schwartz MS. Pattern of segmental motor involvement in syringomyelia: a single fibre EMG study. J Neurol Neurosurg Psychiatry. 1980. 43: 150-5.

Bibliografía total tesis

- Sedzimir CB y cols. Cowers syringal hemorrhage. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 1974. 37: 312-315.
- Seibert Ch E y cols. Accurate CT measurement of the spinal cord using metrizamide: Physical factors. *AJR*. 1981 a. 136: 777-780.
- Seibert Ch E y cols. Progressive posttraumatic cystic myelopathy. *AJR*. 1981 b. 136: 1161-1165.
- Seigel RS y cols. Potential complications in myelography: I. Technical considerations. *AJR* 1982. 138: 705-708.
- Seller GM. y cols. Neurological improvement following respiratory support in syringomyelia: case report Paraplegia. 1990 Oct 28(8)526-8.
- Sèze S De y cols. Les formes cervicobrachiales et les formes acroparesthésiques de la syringomyélie. *Sem Hôp Paris*. 1964. 31: 500.
- Sèze S De. y cols. Forme algique d'une syringomyélie méconnue. *Rev Neurol (Paris)*. 1950.82: 60-62.
- Shannon N. Clinical features, investigation and treatment of post-traumatic syringomyelia. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 1981. 44: 35-42.
- Sherk HH, Pasquariello PS, Charney E, Schut L. Central nervous system lesions and developmental scoliosis in myelomeningocele. *Z Kinderchir*. 1983. 38 Suppl 2 p 87-9.
- Sherk HH y cols. The pathogenesis of progressive cavitation of the spinal cord. *Develop. Med. Child. Neurol*. 1984. 26: 514-19.
- Sherman J.L. y cols. The MR appearance of syringomyelia: new observations. *AJR* 1987. 148:381-391.
- Sherman JL y cols. The MR appearance of syringomyelia: New Observations. *AJNR*. 1986.7: 985-987.
- Sherman John L. y cols. MR imaging of syringobulbia. *J. of computer assisted tomography*. 1987. 11(3):407-411.
- Simek J. Syringomyelic. Etude clinique de centcas. *Rev Neurol (Paris)*. 1968.119:420.
- Simo Slasky B. y cols. MR Imaging with gadolinium-DTPA in the differentiation of tumor, syrinx, and cyst of the spinal cord. *Journal of Computer Assisted Tomography*. 1987.11(5):845-850.
- Simon T. Ober Syringomyelic und Geschwulstbildung im Rückenmark. *Archiv für Psychiatrie und Nervenkrankheiten*. 1875. 5: 120.
- Simpson RK y cols. Cervical diastematomyelia. Report of a case review of a rare congenital anomaly. *Arch Neurol*. 1987. 44: 331-335.
- Singer GL. y cols. Syringomyelia presenting as shoulder dysfunction. *Arch. Phys med Rehabil*. 1992 Mar. 73(3)285-8.
- Singounas EG. Terminal ventriculostomy in syringomyelia. *Acta Neurochir (Wien)*. 1979. 46: 293-5.
- Slasky BS y cols. MR imaging with gadolinium-DTPA in the differentiation of tumor, syrinx, and cyst of the spinal cord. *J Comput Assist Tomogr*. 1987. 11:845-850.
- Smirniotopoulos JG y cols. Cortical blindness after metrizamide myelography. *Arch Neurol*. 1984. 41: 224-226.
- Sobel David F. y cols. Metrizamide myelography and postmyelographic computed tomography: Comparative adequacy in the cervical spine. *AJNR*. 1984. 5:385-390.
- Solheid C. Syringomyélie vraie et gliomatose cavitaire chez l'enfant. *Acta Neurol Belg*. 1970. 70: 269-285.
- Solti- Bohaman L y cols. Clinical relevance of radiological of small- and large dose metrizamide myelography. *AJR*. 1983. 141: 825.
- Soria Emilio M.D. y cols. Asymmetrical Growth of Scalp hair in syringomyelia. *Cutis (Department of Neurology, State University of New York at Buffalo)*. 1989 Jan. 43(1)33-36.
- Sortland O y cols. Comparison of lohexol with metrizamide in myelography. *Radiology*. 1984. 151: 121-122.

Bibliografía total tesis

- Sotaniemi KA y cols. Computed tomography In the diagnosis of syringomyelia. *Acta Neurol Scand.* 1983. 68:121-127.
- Spatz. Mencionado por Ferreras Valenti. *Patología y Clínica medicas.* Pedro Pons. 1974. 4:506.
- Spinos E. y cols. MR evaluation of Chiari I malformation at 0.15T. *AJR* 1985. 144(6): 1143-8.
- Stanley J.H. y cols. Quantitative analysis of the cervical spinal canal by computed tomography. *Neuroradiology.* 1986. 28:139-143.
- Stanley P. y cols. Syringohidromyelia following meningomyelocele surgery-role of metrizamide myelography and computed tomography*. *Pediatr Radiol .* 1984. 14:278-283.
- Stark DD y cols. Magnetic resonance imaging of the neck. Part I: normal anatomy. *Radiology.* 1984 a. 150:447-454.
- Stark DD y cols. Magnetic resonance imaging of the neck. Part 2: Pathologic findings . *radiology.* 1984 b. 150: 455-461.
- Stark Rj. y cols. Hand washing inspondylotic high cord compression: an electromyographic study. *Ann Neurol.* 1981. 9: 58-62.
- Steele JR y cols. Brainstem evaluation with CT cisternography. *AJR.* 1981. 136: 287.
- Stilling B. *Neue Untersuchungen den Bau des Ruckenmarks.* Casel:Commissions- Verlag von Heinrich Hotop. 1859. pp. 13.
- Stone JLy cols. Clinical and electrophysiology recoveiy In Arnold-Chiari malformation. *Surg Neurol.* 1983. 20 (4): 313-7.
- Sty JR Radionuclide ventriculography: syringohydromyelia. *Clin Nucl Med.* 1981. 6: 328-9.
- Sullivan LP y cols. Resolution of syringomyelia and Chiari I malformation by ventriculoatrial shunting in a patient with pseudotumor cerebri and a lumboperitoneal shunt *Neurosurgery.* 1988 Apr. 22(4)744-7.
- Suss RA y cols. Pseudospread of the atlas: false sign of Jefferson fracture in yougn children. *AJR .* 1983. 140: 1079-1082.
- Sutterlin.Chet E. M.D. y cols. Diagnosis of Developmental pathology of the neuraxis by magnetic resonance imaging. *Journal of Pediatr. Orthopaedics.* 1987. 7:291-297.
- Suzuki Mikio y cols. Syringoperitoneal shunt for treatment of cord cavitation. *J. of Neurol. Neurosurg. and Psychiatry.* 1985. 48:620-627.
- Szalay Elizabeth A. y cols. Magnetic resonance imaging of the spinal cord in spinal dysraphisms. *J. of Pediatric Orthopaedics.* 1987. 7:541-545.
- Sze G y cols. Pseudotumor of the craniovertebral junction associated with chronic subluxation: MR imaging studies. *Radiology.* 1986. 161: 391-394.
- Tachibana S y cols. Significance of positive Queckenstedt test in patients with syringomyelia associated with Arnold-Chiari malformations. *J. Neurosurg.* 1992 Jan. 76(1)67-71.
- Takizawa H y cols. Spectral analysis of the CSF pulse wavw at different locations in the craniospinal axis. *J Neurol Neurosurg Psychiatry.* 1986 a. 49: 1135-1141.
- Takizawa H y cols. Changes of frecuency spectrum of the CSF pulse wave caused by supracentorial epidural brain compression. *J Neurol Neurosurg Psychiatry.* 1986 b. 49: 1367-1373.
- TalYy cols. Dandy-Walker syndrome: analysis of 21 cases. *Develop Med Child Neurol.* 1980. 22: 1889-201.
- Tarlov IM . Spinal cord compression studies III. Time limits recovery after gradual compression in dogs. *Arch Neurol Psy.* 1954 b. 71- 588.
- Tarlov IM y cols. Spinal cord compression studies I. Experimental techniques to produce acute and gradual compression. *Arch Neurology Psy.* 1953. 70: 813.
- Tarlov IM y cols. Spinal cord compression studies II. Time limits for recovery after acute compression in dogs. *Arch. Neuorl Psy.* 1954 a. 71: 271.
- Tashiro K. y cols. Syringomyelic syndrome: clinical features in 31 cases confirmed by CT myelography or magnetic resonance imaging. *J. Neurol.* 1987. 235:26-30.

Bibliografia total tesis

- Tator CH. favorable results with syringosubarachnoid shunts for treatment of syringomyelia. *J Neurosurg.* 1982. 56: 517-23.
- Tator CH y cols. Treatment of syringomyelia with a syringosubarachnoid shunt *Can J. Neurol. Sci.* 1988 Feb. 15(1):48-57.
- Tauber ES y cols. A study of syringomyelia and the formation of cavities in the spinal cord. *J Nerv Ment Dis.* 1935. 81: 245-164.
- Taveras JM. Nuclear Magnetic Resonance imaging (Editorial). *AJR.* 1982. 139: 406-407.
- Taylor AR. Another theory of the aetiology of the syringomyelic cavity. *J Neurol Neurosurg Psychiatry.* 1975. 38: 825.
- Taylor AR y cols. Clinical syndromes associated with basilar impression. *Arch neurol.* 1964.10: 475.
- Taylor J y cols. Two cases of syringomyelia and syringobulbia. *Brain.* 1922. 45: 323-356.
- Teng P y cols. Arnold-Chiari malformation with normal spine and cranium. *Arch Neurol.* 1965.12: 622.
- Th. Appelboom. Intérêt de la thermographie en rhumatologie. *Rev. Med. Brux.* 1987. 8:63-66.
- Theodotou Basil C. M.D. y cols. Use of intraoperative ultrasound in decision making during spinal operations. *Neurosurgery.* 1986. 19:205-211.
- Thorir S. y cols. Spinal cord tethering after traumatic paraplegia with late neurological deterioration. *J. Neurosurg.* 1986. 64:397-401.
- Thurel R. Syringomyelic et tumeurs intra-médullaires. *Neurochirurgie.* 1957. 3: 233-236.
- Tokuno H. y cols. Operative Treatment of Chiari Malformation with syringomyelia. *Acta Neurochirurgica. Supl.(Wien).* 1988. 43:22-25.
- Tomaszek David E. y cols. Treatment of cerebrospinal fluid and syringosubarachnoid shunt infection with systemic and intrathecal antibiotics. *Neurosurgery.* 1985. 17:327-328.
- Torvik A y cols. The spinal cord central canal in kaolin-induced hydrocephalus. *J Neurosurg.* 1977. 47: 397-402.
- Treede RD. y cols. Cerebral potentials evoked by painful laser stimuli in patients with syringomyelia. *Brain.* 1991 Aug. 114(Pt4) 1595-607.
- Treves R y cols. Amélioration des troubles trophiques par l'utilisation de la thyrocalcitonine au cours d'une syringobulbie. *Rev Rhum Mal Osteoartic.* 1981. 48: 606-7.
- Tumiati B. y cols. Syringomyelia in a patient with rheumatoid subluxation of the cervical spine. *J. Rheumatol.* 1991 Sep. 18(9):1403-5.
- Tumbull L.W. y cols. Correspondencia. *The British Journal of Radiology.* 1987. 60:517-518.
- Uldiy PA y cols. Atteinte trigeminale et paralysie faciale périphérique par malformation d'Arnold-Chiari avec hydrocéphalie. *Neurochirurgie.* 1985. 31(1) 73-5.
- Umbach I. y cols. Evolution of posttraumatic cervical syringomyelia: case report. *Paraplegia.* 1988 Feb. 26(1) 56-61.
- Urasaki E. y cols. Absence of spinal N13-P13 and normal scalp far-field P14 in a patient with syringomyelia. *Electroencephalogr. Clin. Neurophysiol.* 1988 Sep. 71(5) 400-4.
- Valentini M.C. Syringobulbia extending to the basal ganglia. *AJNR.* 1988. 9:205-207.
- Van Bogaert L. citado por Busis A. 1985. 1934.
- Van Calembergh F. y cols. Syringomyelia: a retrospective study part II: Diagnostic and therapeutic approach. *Acta Neurol. Belg.* 1990. 90(2):100-10.
- Van den Bergh R. Syringomyelia: a retrospective study. Part I.9 Clinical features. *Acta Neurol. Belg.* 1990. 90(2):93-9.
- Van den Bergh R. Pathogenesis and treatment of delayed post-traumatic syringomyelia. *Acta Neurochir. (Wien).* 1991. 110(1-2) 82-6.
- Vaquero J. Traumatic birth and syringomyelia. *Neurology* 35. 1985. 35: 137-138.

Bibliografía total tesis

- Vaquero J. y cols. Syringosubarachnoid shunt for treatment of syringomyelia. *Acta neuro.* 1987. 84:105-109.
- Vaquero J. y cols. Syringomyelia-Chiari complex: magnetic resonance imaging and clinical evaluation of surgical treatment *J. Neurosurg.* 1990 Jul. 73(1) 64 B.
- varios. *Medicina Clínica.* 1985. 84:37. 37. 48-49.
- Veilleux My cols. Syringomyelia: electrophysiologic aspects. *Muscle and Nerve.* 1987. 10: 449-458.
- Veilleux Martin .M.D. y cols. Syringomyelia: Electrophysiologic aspects. *Muscle & Nerve.* 1987. 10:449-458.
- Venes JLy cols. Preoperative evaluation and surgical management of the Arnold-Chiari II malformation. *J Neurosurg.* 1986.64(3) 363-370.
- Vengsarkar US y cols. Percutaneous thecoperitoneal shunt for syringomyelia. Report of three cases. *J. Neurosurg.* 1991 May. 74(5) 827-31.
- Verbiest H. The Arnold-Chiari malformation. *J Neurol Neurosurg Psychiatry.* 1953.16: 227.
- Vernon JD. Post-traumatic syringomyelia: the results of surgery. *Paraplegia.* 1983.21: 37-46.
- Vernon JD y cols. Post-traumatic syringomyelia. *Paraplegia.* 1982. 20: 339-364 .
- Villaverde JM. Contribución al estudio de la siringomielia y otros procesos patológicos afines. *Med Iberia.* 1930. 36: 37.
- Virchow R. Untersuchungen über die Entwicklung des Schädelgyndes. Belin: Reimer (Gimeno A 1973). 1857.
- Virchow R. Die Bethweiligung des Rückenmark an der Spina Bifida und Hydromyelia. *Archiv für Pathologie.Anatomie und Physiologie.* 1863. 27: 575.
- Vitek J. La ponction dorsale thérapeutique et diagnostique des cavités syringomyéliques. *Bruxelles Med.* 1928. 9: 311-313.
- Vitek J. Ponction bipolaire de la cavité syringomyélique. *Presse Med.* 1932. 40: 1507.
- Von Einsiedel HG.Stepan R. Magnetic resonance imaging of spinal cord syndromes. *Eur j Radiol.* 1985 . 5: 127-132.
- Wall PD. The gate control theory of pain mechanisms. Are-examination and restatement. *Brain.* 1978. 101: 1-18.
- Webb WR y cols.Sagittal MR imaging of the chest: normal and abnormal. *J Comput Assist Tomogr.* 1985. 9:471-479.
- Weed LH. The development of the Cerebro-Spinal Spaces in Pig and Man. Washington DC. Carnegie Inst. 1917. cit. 165.
- Weiner Richard L. y cols. Advances in pediatric neurosurgery. Symposium on Pediatric surgeiy. 1985. 32:1125-1132.
- Weingarten K., citado por Busis A. 1985. 1958.
- Weinreb JC y cols. Chemical shift artifact in clinical magnetic resonance images at 0.35 T. *AJR.* 1985. 145: 183.
- Weitzner S. Coexistent intramedullary metastasis and syringomyelia of cervicl spinal cord.Report of a case. *Neurology.* 1969. 674- 678.
- Welch K.y cols. Chiari I malformation- an acquired disorder?. *J. Neurosug.* 1981. 55: 604-609.
- Welsch K Friedman. The cerebrospinal fluid valves . *Brain.* 1963. 83: 454-469.
- Wells CEC y cols. The cervical spinal cord in syringomyelia. *Brain.* 1959. 82: 23.
- Werner A.Rossier A.Berney J.Zdrojewski B. A propos de quatre observations de syringomyélie tardive après traumatisme médullaire. . *Schweizer Archiv für Neurologie und Psychiatrie.* 1969. 104: 77.
- West RJ. Radiographie studies of the ventricles in syringomyelia. *Neuroradiology.* 1980. 20: 5-16 H.
- Westberg G. Gas myelography and percutaneous puncture in the diagnosis of spinal cord cysts. *Acta Radiol.* 1966. suppl.252.
- Wester K y cols. Multicystic syringomyelia treated with a single, non-valved syringoperitoneal shunt: fast and near-complete MRI normalization. *Acta Neurochir (Wien).* 1989 a. 98(3-4)148-52.

Bibliografía total tesis

- Wester Knut M.D. y cols. Spinal Cord Damage Caused by Rotation of a T-drain In a patient with syringoperitoneal shunt Surg.Neurol. 1989 b. 31:224-7.
- Wetzel N y Davis. Surgical treatment of syringomyelia. Arc. Surg. 1954. 68: 970 Whitehead AS. citado por Busis A. 1985. 1982.
- Whittje I.R. y cols. Short Latency somatosensory-evoked potentials In children (Part 2). Surg. Neurol. 1987. 27:19-28.
- Wicek BWy cols. Acute paraparesis secondary to Arnold-Chlari type 1 malformation and neck hiperflexion. Ann Neurol. 1987. 21: 100-101.
- Wiener SN y cols. MR imaging of Intracranial arachnoid cysts. J Comput Assist Tomorg. 1987. 11: 236-241.
- Wilkinson H y cols. The linearity of the volume/pressure response during Intravranlal reserve testing. J Neurol Neurosurg Psychiatry. 1981. 44: 23-28.
- Wilkinson M. The morbib anatomy of cervical spondylosis and myelopathy. Brain. 1960. 83: 589-617.
- Wilson CB y cols. Experimental cervical myelopathy II. Acute ischemiomyelopathy. Arch Neurol. 1969. 21: 571-589.
- Williams Alan L. y cols. Differentiation of intramedullary neoplasm and cysts by MR AJR. 1987. 149:159-164.
- Williams B. The distending force in the production of communicating syringomyelia. Lancet 1969 . 2: 189-193.
- Williams B. Current concepts of syringomyelia. BR J Hosp Med. 1970 a. 4: 331.
- Williams B. The distending force In the production of communicating syringomyelia. Lancet 1970 b. 2: 41-42.
- Williams B. Pathogenesis of syringomyelia. Lancet 1972. 2: 969-970.
- Williams B. Subarachnoid pouches of the posterior fossa with syringomielia. Acta Neurochlr (Wien). 1979 a. 47: 187-217.
- Williams B. Orthopaedic features in the presentation of syringomyelia. J Bone Joint Surg. 1979 b. 61B: 314-23.
- Williams B . On the pathogenesis of syringomyelia: a review. J Bone Joint SurgJR Soc Med. 1980 a. 73: 798-806.
- Williams B. Experimental communicating syringomyelia in dogs after cisternal kaolin injection. Part 1. Morphology. J Neurol Sci. 1980 b. 48: 93- 107.
- Williams B. Experimental communicating syringomyelia in dogs after cisternal kaolin injection. Part 2. Pressure studies. J Neurol Sci. 1980 c. 48: 109-22.
- Williams B. Syringomyelia as a sequel to traumatic . Paraplegia. 1981 . 19: 67-80.
- Williams B. Post-traumatic syringomyelia an update. Paraplegia. 1990Jun. 28(5) 295-313.
- Williams B. Turner E. Communicating syringomyelia presenting immediately after trauma. Acta Neurochlr. 1971. 24: 97.
- Williams B y cols. A critical appraisal of terminal ventriculostomy for the tretament of syringomyelia. J Neurosurg. 1983. 58(2) 188-97.
- Williams B y cols. Syringomyelia produced by intramedullary fluid injection in dogs. J Neurol Neurosurg Psychiatry. 1973. 36: 467-477.
- Williams B y cols. Why do central arachnoid pouches expand?. J Neurol Neurosurg Psychiatry. 1974. 37: 1085-1092.
- Williams B y cols. Three cases of communicating syringomyelia secondary to mldbraingliomas. J Neurol Neurosurg Psychiatry. 1976 a. 40: 80-88.
- Williams B y cols. Cerebrospinal fluid pressure changes in response to coughing . Brain. 1976 b. 99: 331-346.
- Willlans Bernard. Surgical treatment for syringomyelia. Clinical. 1987. 83:34-37.
- Wolf A y cols. The adult diplomyella syndrome. Spine. 1987 . 12: 233-237.
- Wolpert SM y cols. The value angiography in the Dandy-Walker syndrome and posterior fossa extra-axial. AJR 1970. 109-261.
- Worthington M y cols. Acute Chemical meningitis after metrlzamide-lumbar myelography. Surg Neurol. 1983. 456-8.

Bibliografía total tesis

- Wozniewicz B. y cols. Pathophysiological mechanism of traumatic cavitation of the spinal cord. Paraplejia. 1983. 21:312-317.
- Wyburn-Mason R. The vascular Abnormalities and Tumours of the Spinal Cord and its Membranes. H Kimpton. Londres . 1943.
- Yamada H y cols. Ventriculography and cisternography with water-soluble contrast media in infants with myelomeningocele. Radiology. 1982 . 143: 75.
- Yasargil MG y cols. The microsurgical removal of Intramedullary spinal hemangioblastomas. Report of twelve cases and review of the literature. Surg Neurol. 1976. 6: 141-148.
- Yasuoka S. Takakura K. Proporsal for the definition of foramen magnum syndrome-foramen magnum, tumor and abnormalities. NoToShinkei. 1983. 35 (10) p 1001-7.
- Yeates A y cols. Nuclear Magnetic resonance imaging of syringomyelia. AJNR. 1983. 4: 234
- Yeates A y cols. Ciyptic vascular malformations involving the brainstem. Radiology. 1983. 146: 71-75.
- Yeng . MRT.Foppiano L. Elasticity of small pulmonary veins in the cat Journal Biomechanics Eng. Asme. 1981. 103: 38-42.
- Young IR y cols. Magnetic resonance properties of hidrogen: Imaging the posterior fossa. AJR. 1981. 137: 895-901.
- Younger David S. y cols. Primary lateral sclerosis.A clinical diagnosis reemerges. Arch. Neurol. 1988. 45:1304-1307.
- Yu Y.L. y cols. Syringomyelia and cervical spondylosis: a clinicoradiological investigation. Neuroradiology. 1987. 29:143-151.
- Zager EL. y cols. Acute presentations of siringomyelia. Report of three cases. J. Neurosurg. 1990 Jan. 72(1) 133-8.
- Zanella Von F.E. y cols. Magnetische Resonanztomographic (MR) bei spinalen Raumforderungen. Fortschr. Rflntgenstr. 1986. 145. 3:326-330.
- Zaragoza E .Gimeno A. Notas iconograficas. Rev. Esp. Neurol. 1986. 1(2): 127-129.
- Zieve P.D. y cols. Acute Intoxication with ethanol:concentration of lipid eroxides in the sera. J. Physiol. 1968. 214:58-61.
- Zimmerman CF y cols. See-saw nystagmus associated with Chiari malformation. Arch Neurol. 1986. 43(3) 299-300.
- Zimmerman RAY cols. Applications of magnetic resonance imaging in diseases of the pediatric central nervous system. Mag Reson Imaging. 1986. 4: 11-24.
- Zimmerman RD y cols. Cranial CT findings in patients with meningomyelocele. AJR. 1979. 623-629.
- Zimmerman Robert A. y cols. Applications of magnetic resonance imaging in diseases of the pediatric central nervous system. Magnetic Resonance Imaging. 1986.4:11-24.

APENDICE

MATRICES:

"292 Todos"

"231 Con Siringomielia Idiopática"

"55 Conados"

"50 Sin Siringomielia"

11. APENDICE

MATRIZ "292 TODOS"

Nº	HIS	O1	O2	O3	O4	O5	O6	O7	O8	O9	O	O11	O12	Nº
14278	2	1	5	9	2	0	2	0	0	0	5	0	1	
8268	2	2	1	0	4	0	0	0	0	0	0	0	2	
1943	2	5	0	0	5	2	3	1	4	3	0	1	3	
10570	2	5	3	7	5	2	0	0	0	0	0	0	4	
4743	1	7	3	7	1	2	1	0	2	2	19	3	5	
11490	2	7	5	7	3	6	2	0	9	9	19	3	6	
15256	1	7	5	7	4	5	3	9	9	9	0	3	7	
15333	2	9	0	7	8	5	2	9	5	3	12	1	8	
4406	2	10	6	7	9	9	9	9	6	2	14	3	9	
1940	2	11	3	0	9	9	1	0	4	3	0	2	10	
2995	1	11	6	0	5	3	1	0	6	3	0	2	11	
5306	2	11	9	9	5	4	1	0	5	2	4	1	12	
4220	2	12	0	0	5	1	1	0	2	1	0	1	13	
8291	1	12	4	0	5	1	1	0	2	2	0	1	14	
12270	1	12	0	0	5	4	1	9	9	9	0	1	15	
12270	1	12	0	0	5	2	2	0	9	9	0	1	16	
3230	1	13	0	0	0	0	0	0	1	2	1	0	17	
16432	2	13	9	9	5	9	9	9	5	3	10	1	18	
1340	2	14	0	0	5	2	1	0	2	3	0	1	19	
4513	2	14	5	9	6	4	2	0	9	9	0	1	20	
3228	2	16	0	1	6	3	0	0	6	2	8	1	21	
3657	1	16	4	0	5	3	1	0	4	3	0	1	22	
5154	2	16	0	0	5	3	0	0	9	9	0	1	23	
15095	1	16	0	2	4	4	0	0	9	9	12	1	24	
4127	2	17	0	0	1	2	1	0	9	9	0	1	25	
8096	2	17	0	0	5	3	1	0	2	1	0	1	26	
11308	1	17	0	0	1	2	0	0	0	0	0	1	27	
11308	1	17	0	0	1	5	2	0	9	9	0	1	28	
13243	2	17	0	0	5	5	1	3	2	1	7	1	29	
2700	1	18	0	0	5	3	0	0	2	1	2	1	30	
8097	2	18	0	0	1	2	1	0	6	1	0	1	31	
15271	1	18	9	9	1	4	0	0	2	2	0	1	32	
3262	1	19	3	0	5	0	1	0	4	3	0	0	33	
5507	1	19	0	0	1	2	0	0	0	0	4	1	34	
1461	1	20	0	0	5	0	0	0	2	2	0	1	35	
3595	1	20	0	0	5	3	3	0	0	0	2	1	36	
8438	2	20	0	0	6	2	0	0	9	9	0	1	37	
8537	2	20	9	9	5	3	0	0	9	9	7	1	38	
13681	1	20	2	9	2	0	0	9	4	2	0	0	39	
9473	1	21	2	0	1	0	0	9	0	0	0	0	40	
4950	2	22	9	9	1	3	3	2	9	9	0	1	41	
4950	2	22	0	0	1	2	3	2	9	9	0	1	42	
8741	2	22	0	0	6	2	0	0	6	1	4	1	43	
3003	2	23	0	0	1	2	0	0	4	2	0	1	44	
6573	1	23	0	0	1	2	0	0	2	3	0	1	45	
15289	2	23	9	9	1	4	3	2	9	9	0	1	46	
1565	2	24	0	0	5	2	0	0	0	0	3	1	47	
2762	2	24	5	7	1	3	1	2	5	2	8	2	48	
3148	1	24	9	9	5	3	0	0	9	9	0	1	49	
10578	1	24	2	0	5	0	0	0	0	0	0	0	50	
12223	1	24	2	0	5	3	0	0	0	0	0	1	51	
811	2	25	0	0	1	2	1	0	0	0	0	1	52	
1970	1	25	0	0	5	2	1	0	0	0	0	1	53	
2778	1	25	0	0	5	3	0	0	2	2	11	1	54	
3186	1	25	9	9	5	3	1	0	2	1	0	1	55	
3360	1	25	4	0	5	2	3	0	9	9	0	1	56	
4787	2	25	0	3	5	2	1	0	9	9	10	1	57	
8985	1	25	8	4	7	5	1	0	0	0	0	0	58	

Nº	HIS	O1	O2	O3	O4	O5	O6	O7	O8	O9	O	O11	O12	Nº	C
9868	1	25	9	9	8	2	1	9	9	9	6	1	59		
10597	1	25	2	0	2	0	0	9	2	3	0	0	60		
12549	2	25	0	0	1	3	2	0	9	9	0	1	61		
15867	1	25	0	0	5	5	3	0	0	0	0	1	62		
4706	1	26	0	0	5	2	1	2	4	3	0	1	63		
8723	2	26	6	0	4	0	1	0	9	9	0	0	64		
10281	1	26	1	0	1	2	0	9	9	9	0	0	65		
1903	1	27	9	9	5	2	1	0	0	0	0	1	66		
1920	2	27	0	0	5	3	0	0	0	0	0	1	67		
6794	1	27	6	0	1	2	0	0	9	9	0	1	68		
7583	1	27	0	0	5	2	1	2	9	9	0	1	69		
8709	2	27	0	0	6	4	1	0	0	0	8	1	70		
9597	1	27	0	0	5	4	1	0	0	0	0	1	71		
15949	1	27	0	0	5	4	0	1	0	0	0	1	72		
2875	1	28	0	0	5	2	9	9	4	1	6	1	73		
3626	1	28	0	0	2	9	9	9	6	3	0	1	74		
7306	2	28	9	9	5	2	1	0	9	9	0	1	75		
8175	2	28	0	0	5	4	0	0	0	0	0	1	76		
8394	1	28	0	0	5	2	1	0	9	9	0	1	77		
15728	2	28	1	7	7	9	9	9	5	3	10	1	78		
1737	1	29	5	0	1	2	1	0	6	2	0	1	79		
3225	2	29	0	0	0	0	0	0	0	0	1	0	80		
4392	1	29	6	0	5	4	1	0	9	9	0	1	81		
1502	1	30	0	0	7	2	0	0	0	0	0	1	82		
4325	2	30	0	0	5	3	1	0	4	3	0	1	83		
8332	1	30	2	0	2	0	9	9	2	3	0	0	84		
8967	1	30	0	0	9	0	0	0	0	0	2	0	85		
11521	1	30	0	0	1	3	0	0	9	9	0	1	86		
11521	1	30	0	0	5	4	2	0	9	9	0	1	87		
1752	2	31	9	9	1	0	0	0	0	0	0	1	88		
3454	2	31	2	0	5	0	0	0	4	2	3	0	89		
4796	1	31	0	0	5	3	0	0	9	9	0	1	90		
5897	2	31	0	0	5	2	1	2	4	1	0	1	91		
1431	1	32	7	0	2	0	0	0	0	0	0	2	92		
1662	1	32	0	0	5	0	3	0	2	2	0	0	93		
3157	2	32	0	0	1	2	1	0	2	2	4	1	94		
3162	1	32	0	0	5	2	1	1	9	9	0	1	95		
3460	2	32	0	0	8	4	1	0	2	1	0	1	96		
6712	1	32	0	0	5	2	0	0	9	9	0	1	97		
6978	1	32	0	0	5	3	0	0	4	3	0	1	98		
12902	1	32	6	9	1	4	3	0	9	9	0	1	99		
16617	1	32	5	0	99	9	0	0	0	0	5	0	100		
17969	2	32	0	0	5	2	0	0	5	2	0	1	101		
2798	1	33	0	1	5	2	0	0	4	3	0	1	102		
3097	1	33	0	0	5	2	0	0	0	0	6	1	103		
5640	2	33	0	0	5	2	3	2	2	3	7	1	104		
15712	2	33	5	0	5	3	9	9	9	9	0	1	105		
1578	1	34	5	0	5	0	3	0	0	0	10	1	106		
3440	1	34	1	0	6	1	0	0	0	0	0	0	107		
4494	2	34	0	0	5	2	1	0	0	5	2	0	108		
7184	1	34	6	1	5	2	0	0	2	2	0	1	109		
8222	1	34	0	0	5	2	0	0	9	9	0	1	110		
9276	2	34	0	0	5	2	0	0	4	1	0	1	111		
1414	2	35	4	0	5	4	1	1	1	2	7	1	112		
3385	2	35	6	0	5	2	0	0	2	1	0	1	113		
4021	2	35	3	9	2	9	1	0	9	9	0	0	114		
5614	1	35	6	0	0	4	3	0	4	2	0	1	115		
12797	2	35	5	0	1	9	1	2	9	9	0	1	116		

II. APENDICE

N°	HIS	O1	O2	O3	O4	O5	O6	O7	O8	O9	O	O11	O12	N°
3015	1	36	0	0	7	2	3	0	9	9	0	1	117	
3792	2	36	1	0	9	0	0	0	0	0	6	2	118	
6808	2	36	9	9	2	2	0	0	9	9	0	1	119	
11802	2	36	0	0	5	4	3	9	1	1	10	1	120	
12341	1	36	8	4	1	4	0	0	9	9	0	1	121	
12689	2	36	9	9	1	9	1	0	9	9	0	1	122	
13200	1	36	0	0	1	5	2	0	9	9	0	1	123	
13250	1	36	5	0	1	5	1	0	0	0	0	1	124	
1605	2	37	6	9	5	9	0	0	9	9	0	1	125	
1677	1	37	6	9	5	0	0	0	0	0	0	1	126	
3319	1	37	0	1	6	3	2	0	5	3	6	1	127	
4538	1	37	0	0	5	3	1	0	2	1	0	1	128	
5633	2	37	0	0	5	2	3	2	2	3	0	1	129	
6260	1	37	1	2	5	3	0	0	9	9	0	1	130	
7001	1	37	9	9	1	2	1	0	0	0	0	1	131	
3462	1	38	0	0	8	4	1	0	2	1	0	1	132	
5176	2	38	0	0	5	2	3	3	9	9	11	1	133	
1545	1	39	0	0	1	3	1	0	0	0	0	0	134	
5600	1	39	0	0	5	5	2	0	9	9	0	1	135	
8146	2	39	4	0	5	2	1	0	4	3	0	1	136	
8738	1	39	6	0	1	0	9	0	9	9	0	0	137	
10881	1	39	6	7	5	1	0	9	2	1	0	3	138	
773	1	40	0	6	6	2	1	0	9	9	11	1	139	
1742	2	40	0	0	7	1	0	1	4	2	0	1	140	
3011	1	40	0	0	5	2	1	0	9	9	11	1	141	
3369	2	40	12	0	1	0	0	0	9	9	0	0	142	
3582	1	40	6	0	5	9	3	0	0	0	0	1	143	
4380	2	40	0	0	5	2	0	0	9	9	0	1	144	
9283	1	40	6	0	8	9	3	0	9	9	0	0	145	
15097	1	40	2	0	3	0	9	9	9	9	0	0	146	
1912	1	41	0	6	5	9	0	0	0	0	1	1	147	
1958	2	41	0	0	2	2	1	0	0	0	3	1	148	
2909	2	41	0	0	5	2	0	0	5	3	0	1	149	
3264	2	41	0	0	5	2	3	2	9	9	0	1	150	
3365	2	41	5	6	5	4	3	0	1	2	0	1	151	
3678	1	41	4	1	5	3	3	3	2	3	0	1	152	
4003	1	41	0	0	5	2	1	0	4	1	0	1	153	
5332	1	41	9	9	1	0	0	0	9	9	0	0	154	
8189	1	41	5	0	7	0	0	0	4	3	0	1	155	
13680	1	41	9	9	4	5	3	9	9	9	0	1	156	
3248	1	42	2	0	2	0	9	9	2	3	0	0	157	
4137	2	42	0	0	5	2	1	0	9	9	0	1	158	
5057	2	42	0	0	5	3	0	0	9	9	0	1	159	
5910	2	42	0	0	5	2	1	1	4	1	0	1	160	
4004	2	43	0	0	1	4	3	0	2	2	7	1	161	
5227	2	43	6	9	5	9	1	1	9	9	0	0	162	
5595	2	43	6	0	5	2	0	0	9	9	0	1	163	
7145	2	43	0	0	5	2	1	0	4	1	0	1	164	
13043	1	43	0	0	99	9	9	9	0	0	2	0	165	
13671	1	43	0	0	1	3	0	0	9	9	0	1	166	
1369	1	44	0	0	2	1	9	9	2	3	0	1	167	
1959	2	44	0	1	5	3	3	2	6	3	0	1	168	
3787	1	44	9	9	1	3	2	0	9	9	0	1	169	
4013	1	44	0	0	1	1	1	0	2	2	0	1	170	
4510	2	44	0	0	5	3	1	0	9	9	0	1	171	
9860	1	44	0	1	5	3	0	0	2	3	0	1	172	
12033	2	44	0	0	1	3	1	0	2	2	0	1	173	
14675	1	44	6	9	5	4	1	0	0	0	0	1	174	

N°	HIS	O1	O2	O3	O4	O5	O6	O7	O8	O9	O	O11	O12	N°	C
3217	1	45	6	0	5	1	1	0	2	1	0	1	175		
3413	1	45	2	0	5	1	0	0	6	3	2	0	176		
4424	2	45	0	0	5	4	1	0	4	2	0	1	177		
4515	1	45	0	0	5	2	1	0	2	2	0	1	178		
10706	2	45	9	9	5	1	0	0	2	3	0	1	179		
2944	2	46	0	0	5	2	1	1	2	1	2	1	180		
4511	2	46	0	0	5	1	1	0	2	3	0	1	181		
6965	1	46	0	0	5	3	1	0	2	2	0	1	182		
8063	1	46	6	0	1	2	0	0	2	1	0	1	183		
8916	1	46	6	0	7	2	1	1	0	0	0	0	184		
13723	1	46	0	0	1	3	1	9	4	2	0	1	185		
2733	2	47	0	0	5	3	0	1	6	2	0	1	186		
3632	2	47	6	0	8	2	3	2	0	0	11	1	187		
7850	1	47	0	0	7	2	1	3	4	3	0	1	188		
8960	1	47	6	0	1	9	1	0	0	0	0	1	189		
2714	2	48	0	0	5	2	1	0	1	2	1	1	190		
5409	1	48	9	9	1	3	1	0	9	9	0	1	191		
6560	1	48	0	0	5	3	1	0	2	3	0	1	192		
11368	2	48	0	0	1	5	1	0	9	9	0	1	193		
11368	1	48	0	0	5	2	2	0	9	9	0	1	194		
1413	2	49	0	0	1	2	1	0	0	0	0	1	195		
2983	2	49	0	6	1	3	1	1	1	1	0	1	196		
5410	1	49	0	1	4	0	1	0	9	9	4	1	197		
7564	1	49	9	9	5	2	1	0	9	9	0	1	198		
12905	2	49	0	0	1	5	2	0	9	9	2	1	199		
14897	2	49	6	0	5	2	3	3	9	3	0	1	200		
184	2	50	0	0	5	5	0	9	5	2	13	1	201		
1522	1	50	7	0	7	2	0	0	0	0	0	2	202		
2864	2	50	6	9	5	3	0	0	9	9	4	1	203		
2949	2	50	6	0	1	2	3	1	6	2	0	1	204		
4525	1	50	0	0	5	3	1	0	2	2	0	1	205		
4633	1	50	6	0	5	3	9	0	4	2	0	1	206		
5225	2	50	0	0	5	2	0	0	9	9	0	1	207		
6935	2	50	9	9	1	2	0	9	9	9	0	1	208		
8900	1	50	2	0	1	2	0	0	0	0	0	1	209		
9540	1	50	9	9	5	3	1	0	9	9	0	0	210		
9663	2	50	6	0	5	3	0	0	4	2	0	1	211		
9740	1	50	0	0	5	3	1	0	0	0	0	1	212		
12259	2	50	0	0	6	4	2	0	9	9	4	1	213		
3382	2	51	9	9	5	2	1	0	9	9	0	1	214		
3477	2	51	6	0	1	2	3	0	0	0	1	1	215		
4995	1	51	0	0	5	4	1	0	9	9	0	1	216		
5387	2	51	9	9	1	2	1	0	4	1	5	1	217		
6330	1	51	0	0	1	4	1	0	4	2	0	1	218		
6497	1	51	6	0	5	0	0	0	4	3	0	0	219		
8575	1	51	10	0	1	0	9	9	9	9	0	0	220		
12568	2	51	9	9	1	3	1	0	9	9	0	1	221		
2247	2	52	3	0	1	0	0	0	9	9	0	0	222		
2772	1	52	9	9	1	4	0	2	9	9	0	1	223		
4661	1	52	0	0	5	3	1	2	2	1	0	1	224		
4805	2	52	0	0	5	2	1	1	4	1	0	1	225		
4875	1	52	0	0	5	3	1	0	9	9	0	1	226		
9627	2	52	0	0	1	2	0	0	0	0	8	1	227		
2776	2	53	0	0	1	5	1	1	0	0	8	1	228		
3569	2	53	0	0	6	3	1	0	4	2	8	1	229		
3670	2	53	6	0	1	9	9	9	4	3	0	1	230		
12822	2	53	0	4	7	9	1	0	2	2	6	1	231		
16938	1	53	9	9	5	3	0	0	9	9	3	1	232		

II. APENDICE

N°	HIS	O1	O2	O3	O4	O5	O6	O7	O8	O9	O	O11	O12	N°
1349	2	54	6	6	7	2	3	0	0	0	0	1	233	
2957	1	54	6	6	1	2	0	0	9	9	1	1	234	
5299	1	54	0	0	5	3	9	9	2	3	0	1	235	
7362	2	54	0	0	5	2	0	0	9	9	0	1	236	
14804	2	54	6	0	1	0	1	9	0	0	0	0	237	
3281	1	55	0	6	5	2	0	1	9	9	0	1	238	
3535	2	55	0	0	1	2	0	0	0	0	6	1	239	
6921	1	55	0	0	1	6	1	0	9	9	0	1	240	
7709	1	55	0	0	1	1	0	1	9	9	6	1	241	
8951	1	55	1	0	2	9	9	9	9	9	0	0	242	
1422	1	56	6	6	5	2	1	1	2	3	0	2	243	
3338	2	56	5	1	5	1	0	0	9	9	0	1	244	
3519	2	56	0	1	5	3	1	0	2	3	0	1	245	
4882	2	56	0	0	6	3	3	0	4	3	0	1	246	
8767	1	56	0	0	5	2	0	0	4	3	0	1	247	
12807	1	56	9	9	1	9	0	9	9	9	0	1	248	
14619	2	56	9	9	1	2	1	0	0	0	0	1	249	
17704	1	56	0	0	5	2	2	0	9	9	8	1	250	
1728	1	57	0	0	5	1	0	0	0	0	0	1	251	
1766	2	57	9	9	4	4	1	0	9	9	0	1	252	
3779	1	57	0	0	5	0	0	0	9	9	0	1	253	
1423	2	58	6	6	7	2	1	0	0	0	3	1	254	
10880	2	58	6	0	5	9	0	0	9	9	0	0	255	
3294	1	59	3	0	5	2	1	3	9	9	0	0	256	
7019	2	59	9	9	5	2	1	0	0	0	2	1	257	
7406	1	59	10	0	5	2	1	0	9	9	0	0	258	
9808	1	59	1	0	2	0	9	9	2	3	0	0	259	
15237	1	59	3	0	2	9	9	9	0	0	0	0	260	
473	2	60	0	0	1	5	0	0	9	9	0	1	261	
523	2	60	0	0	4	3	1	2	9	9	0	1	262	
1775	2	60	9	9	5	2	0	0	0	0	0	1	263	
3570	1	60	6	0	7	3	0	0	4	3	10	1	264	
5663	2	60	0	0	7	3	3	2	4	2	10	1	265	
11078	2	60	9	9	1	2	1	9	2	1	0	1	266	
5052	1	61	9	9	5	1	0	0	9	9	0	1	267	
11657	1	61	0	0	1	3	0	0	4	2	0	1	268	
15211	2	61	9	9	5	3	0	0	2	2	0	1	269	
2884	1	62	0	0	1	2	1	0	5	3	0	1	270	
3852	2	63	6	0	5	9	3	0	0	0	0	1	271	
8005	2	63	9	9	5	1	0	0	2	3	0	1	272	
8017	2	63	0	0	5	2	1	0	9	9	0	1	273	
17775	1	63	0	0	5	3	0	0	5	2	0	1	274	
6324	1	64	0	0	7	9	0	0	4	2	0	1	275	
7619	1	64	9	9	1	2	1	0	5	3	0	1	276	
16128	1	64	10	0	5	0	0	9	0	0	0	0	277	
14341	2	65	10	0	1	0	0	2	0	0	0	0	278	
3367	2	66	0	1	1	1	1	0	2	2	0	1	279	
5252	2	66	9	9	5	2	0	1	9	9	0	1	280	
7893	1	66	0	0	5	2	9	9	4	1	0	1	281	
3909	2	67	0	1	5	2	0	0	4	3	3	1	282	
7364	2	67	9	9	1	0	0	0	5	3	0	1	283	
11622	2	67	3	0	1	0	1	0	1	2	0	0	284	
8186	2	68	0	0	5	2	9	9	5	3	0	1	285	
17026	1	68	0	9	5	3	1	0	6	1	14	1	286	
8147	2	69	10	0	1	0	1	9	5	3	0	0	287	
11856	2	69	6	0	1	9	1	0	2	2	0	0	288	
1699	1	71	9	9	5	0	1	2	4	2	0	2	289	
6611	2	71	11	0	6	1	0	0	4	3	0	0	290	

N°	HIS	O1	O2	O3	O4	O5	O6	O7	O8	O9	O	O11	O12	N°	C
7459	1	74	0	0	5	2	1	2	4	3	0	1	291		
7875	2	81	2	0	5	2	1	0	2	1	8	1	292		

III

11. APENDICE

MATRIZ "231 CON SIRINGOMIELIA IDIOPÁTICA"

Nº	HIS	O1	O2	O3	O4	O5	O6	O7	O8	O9	O	O11	O12	Nº	C
1943	2	5	0	0	5	2	3	1	4	3	0	1	1		
15333	2	9	0	7	8	5	2	9	5	3	12	1	2		
5306	2	11	9	9	5	4	1	0	5	2	4	1	3		
4220	2	12	0	0	5	1	1	0	2	1	0	1	4		
8291	1	12	4	0	5	1	1	0	2	2	0	1	5		
12270	1	12	0	0	5	4	1	9	9	9	0	1	6		
12270	1	12	0	0	5	2	2	0	9	9	0	1	7		
16432	2	13	9	9	5	9	9	9	5	3	10	1	8		
1340	2	14	0	0	5	2	1	0	2	3	0	1	9		
4513	2	14	5	9	6	4	2	0	9	9	0	1	10		
3228	2	16	0	1	6	3	0	0	6	2	8	1	11		
3657	1	16	4	0	5	3	1	0	4	3	0	1	12		
5154	2	16	0	0	5	3	0	0	9	9	0	1	13		
15095	1	16	0	2	4	4	0	0	9	9	12	1	14		
4127	2	17	0	0	1	2	1	0	9	9	0	1	15		
8096	2	17	0	0	5	3	1	0	2	1	0	1	16		
11308	1	17	6	0	1	2	0	0	0	0	0	1	17		
11308	1	17	0	0	1	5	2	0	9	9	0	1	18		
13243	2	17	0	0	5	5	1	3	2	1	7	1	19		
2700	1	18	0	0	5	3	0	0	2	1	2	1	20		
8097	2	18	0	0	1	2	1	0	6	1	0	1	21		
15271	1	18	9	9	1	4	0	0	2	2	0	1	22		
5507	1	19	0	0	1	2	0	0	0	0	4	1	23		
1461	1	20	0	0	5	0	0	0	2	2	0	1	24		
3595	1	20	0	0	5	3	3	0	0	0	2	1	25		
8438	2	20	0	0	6	2	0	0	9	9	0	1	26		
8537	2	20	9	9	5	3	0	0	9	9	7	1	27		
4950	2	22	9	9	1	3	3	2	9	9	0	1	28		
4950	2	22	0	0	1	2	3	2	9	9	0	1	29		
8741	2	22	0	0	6	2	0	0	6	1	4	1	30		
3003	2	23	0	0	1	2	0	0	4	2	0	1	31		
6573	1	23	0	0	1	2	0	0	2	3	0	1	32		
15289	2	23	9	9	1	4	3	2	9	9	0	1	33		
1565	2	24	0	0	5	2	0	0	0	0	3	1	34		
3148	1	24	9	9	5	3	0	0	9	9	0	1	35		
12223	1	24	2	0	5	3	0	0	0	0	0	1	36		
811	2	25	0	0	1	2	1	0	0	0	0	1	37		
1970	1	25	0	0	5	2	1	0	0	0	0	1	38		
2778	1	25	0	0	5	3	0	0	2	2	11	1	39		
3186	1	25	9	9	5	3	1	0	2	1	0	1	40		
3360	1	25	4	0	5	2	3	0	9	9	0	1	41		
4787	2	25	0	3	5	2	1	0	9	9	10	1	42		
9868	1	25	9	9	8	2	1	9	9	9	6	1	43		
12549	2	25	0	0	1	3	2	0	9	9	0	1	44		
15867	1	25	0	0	5	5	3	0	0	0	0	1	45		
4706	1	26	0	0	5	2	1	2	4	3	0	1	46		
1903	1	27	9	9	5	2	1	0	0	0	0	1	47		
1920	2	27	0	0	5	3	0	0	0	0	0	1	48		
6794	1	27	6	0	1	2	0	0	9	9	0	1	49		
7583	1	27	0	0	5	2	1	2	9	9	0	1	50		
8709	2	27	0	0	6	4	1	0	0	0	8	1	51		
9597	1	27	0	0	5	4	1	0	0	0	0	1	52		
15949	1	27	0	0	5	4	0	1	0	0	0	1	53		
2875	1	28	0	0	5	2	9	9	4	1	6	1	54		
3626	1	28	0	0	2	9	9	9	6	3	0	1	55		
7306	2	28	9	9	5	2	1	0	9	9	0	1	56		
8175	2	28	0	0	5	4	0	0	0	0	0	1	57		
8394	1	28	0	0	5	2	1	0	9	9	0	1	58		
15728	2	28	1	7	7	9	9	9	5	3	10	1	59		
1737	1	29	5	0	1	2	1	0	6	2	0	1	60		
4392	1	29	6	0	5	4	1	0	9	9	0	1	61		
1502	1	30	0	0	7	2	0	0	0	0	0	1	62		
4325	2	30	0	0	5	3	1	0	4	3	0	1	63		
11521	1	30	0	0	1	3	0	0	9	9	0	1	64		
11521	1	30	0	0	5	4	2	0	9	9	0	1	65		
1752	2	31	9	9	1	0	0	0	0	0	0	1	66		
4796	1	31	0	0	5	3	0	0	9	9	0	1	67		
5897	2	31	0	0	5	2	1	2	4	1	0	1	68		
3157	2	32	0	0	1	2	1	0	2	2	4	1	69		
3162	1	32	0	0	5	2	1	1	9	9	0	1	70		
3460	2	32	0	0	8	4	1	0	2	1	0	1	71		
6712	1	32	0	0	5	2	0	0	9	9	0	1	72		
6978	1	32	0	0	5	3	0	0	4	3	0	1	73		
12902	1	32	6	9	1	4	3	0	9	9	0	1	74		
17969	2	32	0	0	5	2	0	0	5	2	0	1	75		
2798	1	33	0	1	5	2	0	0	4	3	0	1	76		
3097	1	33	0	0	5	2	0	0	0	0	6	1	77		
5640	2	33	0	0	5	2	3	2	2	3	7	1	78		
15712	2	33	5	0	5	3	0	9	9	9	0	1	79		
1578	1	34	5	0	5	0	3	0	0	0	10	1	80		
4494	2	34	0	0	5	2	1	0	5	2	0	1	81		
7184	1	34	6	1	5	2	0	0	2	2	0	1	82		
8222	1	34	0	0	5	2	0	0	9	9	0	1	83		
9276	2	34	0	0	5	2	0	0	4	1	0	1	84		
1414	2	35	4	0	5	4	1	1	1	2	7	1	85		
3385	2	35	6	0	5	2	0	0	2	1	0	1	86		
5614	1	35	6	0	0	4	3	0	4	2	0	1	87		
12797	2	35	5	0	1	9	1	2	9	9	0	1	88		
3015	1	36	0	0	7	2	3	0	9	9	0	1	89		
6808	2	36	9	9	2	2	0	0	9	9	0	1	90		
11802	2	36	0	0	5	4	3	9	1	1	10	1	91		
12341	1	36	8	4	1	4	0	0	9	9	0	1	92		
12689	2	36	9	9	1	9	1	0	9	9	0	1	93		
13200	1	36	0	0	1	5	2	0	9	9	0	1	94		
13250	1	36	5	0	1	5	1	0	0	0	0	1	95		
1605	2	37	6	9	5	9	0	0	9	9	0	1	96		
1677	1	37	6	9	5	0	0	0	0	0	0	1	97		
3319	1	37	0	1	6	3	2	0	5	3	6	1	98		
4538	1	37	0	0	5	3	1	0	2	1	0	1	99		
5633	2	37	0	0	5	2	3	2	2	3	0	1	100		
6260	1	37	1	2	5	3	0	0	9	9	0	1	101		
7001	1	37	9	9	1	2	1	0	0	0	0	1	102		
3462	1	38	0	0	8	4	1	0	2	1	0	1	103		
5176	2	38	0	0	5	2	3	3	9	9	11	1	104		
5600	1	39	0	0	5	5	2	0	9	9	0	1	105		
8146	2	39	4	0	5	2	1	0	4	3	0	1	106		
773	1	40	0	6	6	2	1	0	9	9	11	1	107		
1742	2	40	0	0	7	1	0	1	4	2	0	1	108		
3011	1	40	0	0	5	2	1	0	9	9	11	1	109		
3582	1	40	6	0	5	9	3	0	0	0	0	1	110		
4380	2	40	0	0	5	2	0	0	9	9	0	1	111		
1912	1	41	0	6	5	3	0	0	0	0	1	1	112		
1958	2	41	0	0	2	2	1	0	0	0	3	1	113		
2909	2	41	0	0	5	2	0	0	5	3	0	1	114		
3264	2	41	0	0	5	2	3	2	9	9	0	1	115		
3365	2	41	5	6	5	4	3	0	1	2	0	1	116		

11. APENDICE

N°	HIS	O1	O2	O3	O4	O5	O6	O7	O8	O9	O	O11	O12	N°	C
3678	1	41	4	1	5	3	3	3	2	3	0	1	117		
4003	1	41	0	0	5	2	1	0	4	1	0	1	118		
8189	1	41	5	0	7	0	0	0	4	3	0	1	119		
13680	1	41	9	9	4	5	3	9	9	9	0	1	120		
4137	2	42	0	0	5	2	1	0	9	9	0	1	121		
5057	2	42	0	0	5	3	0	0	9	9	0	1	122		
5910	2	42	0	0	5	2	1	1	4	1	0	1	123		
4004	2	43	0	0	1	4	3	0	2	2	7	1	124		
5595	2	43	6	0	5	2	0	0	9	9	0	1	125		
7145	2	43	0	0	5	2	1	0	4	1	0	1	126		
13671	1	43	0	0	1	3	0	0	9	9	0	1	127		
1369	1	44	0	0	2	1	9	9	2	3	0	1	128		
1959	2	44	0	1	5	3	3	2	6	3	0	1	129		
3787	1	44	9	9	1	3	2	0	9	9	0	1	130		
4013	1	44	0	0	1	1	1	0	2	2	0	1	131		
4510	2	44	0	0	5	3	1	0	9	9	0	1	132		
9860	1	44	0	1	5	3	0	0	2	3	0	1	133		
12033	2	44	0	0	1	3	1	0	2	2	0	1	134		
14675	1	44	6	9	5	4	1	0	0	0	0	1	135		
3217	1	45	6	0	5	1	1	0	2	1	0	1	136		
4424	2	45	0	0	5	4	1	0	4	2	0	1	137		
4515	1	45	0	0	5	2	1	0	2	2	0	1	138		
10706	2	45	9	9	5	1	0	0	2	3	0	1	139		
2944	2	46	0	0	5	2	1	1	2	1	2	1	140		
4511	2	46	0	0	5	1	1	0	2	3	0	1	141		
6965	1	46	0	0	5	3	1	0	2	2	0	1	142		
8063	1	46	6	0	1	2	0	0	2	1	0	1	143		
13723	1	46	0	0	1	3	1	9	4	2	0	1	144		
2733	2	47	0	0	5	3	0	1	6	2	0	1	145		
3632	2	47	6	0	8	2	3	2	0	0	1	1	146		
7850	1	47	0	0	7	2	1	3	4	3	0	1	147		
8960	1	47	6	0	1	9	1	0	0	0	0	1	148		
2714	2	48	0	0	5	2	1	0	1	2	1	1	149		
5409	1	48	9	9	1	3	1	0	9	9	0	1	150		
6560	1	48	0	0	5	3	1	0	2	3	0	1	151		
11368	2	48	0	0	1	5	1	0	9	9	0	1	152		
11368	1	48	0	0	5	2	2	0	9	9	0	1	153		
1413	2	49	0	0	1	2	1	0	0	0	0	1	154		
2983	2	49	0	6	1	3	1	1	1	1	0	1	155		
5410	1	49	0	1	4	0	1	0	9	9	4	1	156		
7564	1	49	9	9	5	2	1	0	9	9	0	1	157		
12905	2	49	0	0	1	5	2	0	9	9	2	1	158		
14897	2	49	6	0	5	2	3	3	9	3	0	1	159		
184	2	50	0	0	5	5	0	9	5	2	13	1	160		
2864	2	50	6	9	5	3	0	0	9	9	4	1	161		
2949	2	50	6	0	1	2	3	1	6	2	0	1	162		
4525	1	50	0	0	5	3	1	0	2	2	0	1	163		
4633	1	50	6	0	5	3	9	0	4	2	0	1	164		
5225	2	50	0	0	5	2	0	0	9	9	0	1	165		
6935	2	50	9	9	1	2	0	9	9	9	0	1	166		
8900	1	50	2	0	1	2	0	0	0	0	0	1	167		
9663	2	50	6	0	5	3	0	0	4	2	0	1	168		
9740	1	50	0	0	5	3	1	0	0	0	0	1	169		
12259	2	50	0	0	6	4	2	0	9	9	4	1	170		
3382	2	51	9	9	5	2	1	0	9	9	0	1	171		
3477	2	51	6	0	1	2	3	0	0	0	1	1	172		
4995	1	51	0	0	5	4	1	0	9	9	0	1	173		
5387	2	51	9	9	1	2	1	0	4	1	5	1	174		
6330	1	51	0	0	1	4	1	0	4	2	0	1	175		
12568	2	51	9	9	1	3	1	0	9	9	0	1	176		
2772	1	52	9	9	1	4	0	2	9	9	0	1	177		
4661	1	52	0	0	5	3	1	2	2	1	0	1	178		
4805	2	52	0	0	5	2	1	1	4	1	0	1	179		
4875	1	52	0	0	5	3	1	0	9	9	0	1	180		
9627	2	52	0	0	1	2	0	0	0	0	8	1	181		
2776	2	53	0	0	1	5	1	1	0	0	8	1	182		
3569	2	53	0	0	6	3	1	0	4	2	8	1	183		
3670	2	53	6	0	1	9	9	9	4	3	0	1	184		
12822	2	53	0	4	7	9	1	0	2	2	6	1	185		
16938	1	53	9	9	5	3	0	0	9	9	3	1	186		
1349	2	54	6	6	7	2	3	0	0	0	0	1	187		
2957	1	54	6	6	1	2	0	0	9	9	1	1	188		
5299	1	54	0	0	5	3	9	9	2	3	0	1	189		
7362	2	54	0	0	5	2	0	0	9	9	0	1	190		
3281	1	55	0	6	5	2	0	1	9	9	0	1	191		
3535	2	55	0	0	1	2	0	0	0	0	6	1	192		
6921	1	55	0	0	1	6	1	0	9	9	0	1	193		
7709	1	55	0	0	1	1	0	1	9	9	6	1	194		
3338	2	56	5	1	5	1	0	0	9	9	0	1	195		
3519	2	56	0	1	5	3	1	0	2	3	0	1	196		
4882	2	56	0	0	6	3	3	0	4	3	0	1	197		
8767	1	56	0	0	5	2	0	0	4	3	0	1	198		
12807	1	56	9	9	1	9	0	9	9	9	0	1	199		
14619	2	56	9	9	1	2	1	0	0	0	0	1	200		
17704	1	56	0	0	5	2	2	0	9	9	8	1	201		
1728	1	57	0	0	5	1	0	0	0	0	0	1	202		
1766	2	57	9	9	4	4	1	0	9	9	0	1	203		
3779	1	57	0	0	5	0	0	0	9	9	0	1	204		
1423	2	58	6	6	7	2	1	0	0	0	3	1	205		
7019	2	59	9	9	5	2	1	0	0	2	1	1	206		
473	2	60	0	0	1	5	0	0	9	9	0	1	207		
523	2	60	0	0	4	3	1	2	9	9	0	1	208		
1775	2	60	9	9	5	2	0	0	0	0	0	1	209		
3570	1	60	6	0	7	3	0	0	4	3	10	1	210		
5663	2	60	0	0	7	3	3	2	4	2	10	1	211		
11078	2	60	9	9	1	2	1	9	2	1	0	1	212		
5052	1	61	9	9	5	1	0	0	9	9	0	1	213		
11657	1	61	0	0	1	3	0	0	4	2	0	1	214		
15211	2	61	9	9	5	3	0	0	2	2	0	1	215		
2884	1	62	0	0	1	2	1	0	5	3	0	1	216		
3852	2	63	6	0	5	9	3	0	0	0	0	1	217		
8005	2	63	9	9	5	1	0	0	2	3	0	1	218		
8017	2	63	0	0	5	2	1	0	9	9	0	1	219		
17775	1	63	0	0	5	3	0	0	5	2	0	1	220		
6324	1	64	0	0	7	9	0	0	4	2	0	1	221		
7619	1	64	9	9	1	2	1	0	5	3	0	1	222		
3367	2	66	0	1	1	1	1	0	2	2	0	1	223		
5252	2	66	9	9	5	2	0	1	9	9	0	1	224		
7893	1	66	0	0	5	2	9	9	4	1	0	1	225		
3909	2	67	0	1	5	2	0	0	4	3	3	1	226		
7364	2	67	9	9	1	0	0	0	5	3	0	1	227		
8186	2	68	0	0	5	2	9	9	5	3	0	1	228		
17026	1	68	0	9	5	3	1	0	6	1	14	1	229		
7459	1	74	0	0	5	2	1	2	4	3	0	1	230		
7875	2	81	2	0	5	2	1	0	2	1	8	1	231		

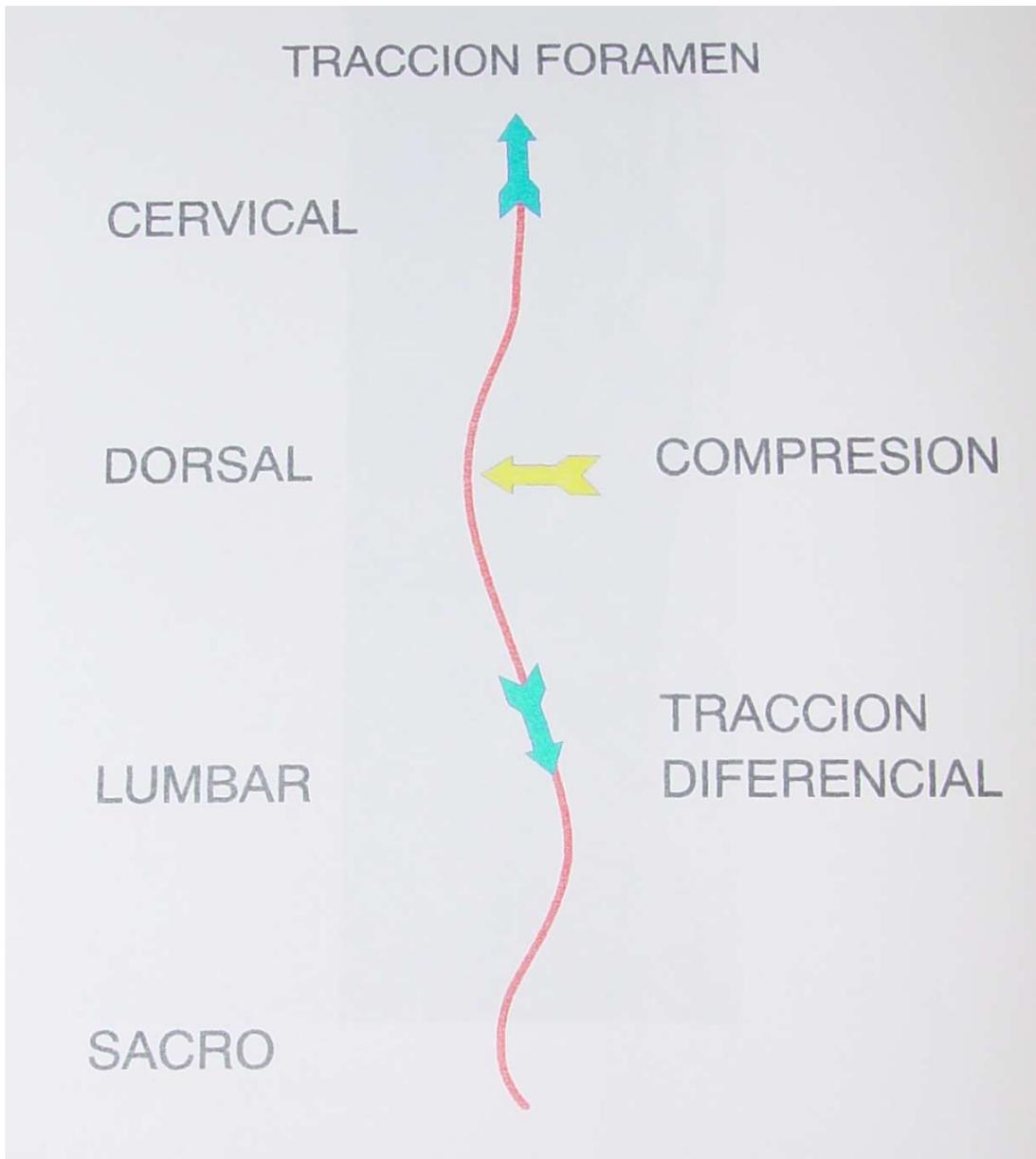
V

11. APENDICE

MATRIZ "50 SIN SIRINGOMIELIA"

CAS	Nº	HIS	O1	O2	O3	O4	O6	O7	O8	O9	O10	O11	OBSERVACIONES
1	49693	1	48	10	0	0	0	9	0	0	2	MILOPATIA CERVICAL	
2	49521	1	53	10	0	0	9	9	0	0	1	CERVICOARTROSIS	
3	18106	2	46	10	0	0	0	9	0	0	1	HERNIA DL Y CERVICOARTROSIS	
4	49252	1	61	10	0	0	0	9	0	0	2	MILOPATIA POR CERVICOARTROSIS	
5	49100	2	60	10	0	0	0	0	0	0	2	CERVICOARTROSIS	
6	48963	2	43	10	0	0	0	0	0	0	3	PROTUSION DISCAL CERVICAL	
7	48319	2	31	0	0	0	0	9	0	0	1	CERVICOBRAQUIALGIA	
8	48106	1	48	0	0	0	0	0	0	0	1	CERVICOBRAQUIALGIA Y LUMBOCIATICA	
9	48054	1	42	0	0	0	9	9	0	0	2	CERVICOBRAQUIALGIA Y LUMBOCIATICA	
10	47694	1	45	0	0	0	0	0	0	0	1	CERVICOBRAQUIALGIA Y LUMBOCIATICA	
11	47630	2	53	0	0	0	0	0	0	0	0	CONO MEDULAR ENTRE D11-D12, FRACTURA DE C	
12	45602	2	57	0	0	1	0	0	0	0	4	CERVICOBRAQUIALGIA Y LUMBOCIATICA	
13	45355	1	65	0	0	0	0	0	0	0	2	CERVICOBRAQUIALGIA Y LUMBOCIATICA	
14	44233	2	44	0	0	0	0	9	0	0	2	CERVICOBRAQUIALGIA Y LUMBOCIATICA	
15	43996	2	35	0	0	0	0	0	0	0	2	CERVICOBRAQUIALGIA Y LUMBOCIATICA	
16	43979	2	53	0	0	0	0	0	0	0	2	CERVICOBRAQUIALGIA Y LUMBOCIATICA	
17	39683	1	56	0	0	1	1	0	0	0	2	PAREZIA CUBITAL DER, Y DISOCIACION TERMOAL	
18	43562	1	58	10	0	0	0	9	0	0	4	MILOPATIA POR CERVICOARTROSIS	
19	43182	1	78	0	0	0	0	0	0	0	1	CLAUDICACION A LA MARCHA	
20	43034	1	53	0	0	0	0	0	0	0	2	CERVICOBRAQUIALGIA Y LUMBOCIATICA	
21	42842	2	61	0	0	0	0	0	1	2	2	CERVICOBRAQUIALGIA Y LUMBOCIATICA	
22	13951	1	79	0	0	0	0	0	3	3	2	CERVICALGIAS Y HERNIAS DISCALES LUMBARES	
23	22763	2	47	0	0	1	1	0	0	0	1	CERVICALGIA REBELDE AL TRATAMIENTO	
24	13078	1	54	0	0	0	0	0	0	0	2	CERVICOBRAQUIALGIA Y LUMBOCIATICA	
25	42099	1	49	0	0	0	0	0	0	0	1	CERVICOBRAQUIALGIA Y LUMBOCIATICA	
26	42051	1	57	0	0	0	0	0	0	0	1	CERVICOBRAQUIALGIA Y LUMBOCIATICA	
27	19337	2	35	0	0	0	0	0	0	0	2	CERVICOBRAQUIALGIA Y LUMBOCIATICA	
28	41701	2	59	10	0	0	0	0	0	0	2	CERVICALGIA Y PROTUSION DISCAL LUMBAR	
29	41510	2	25	0	0	0	0	0	0	0	1	PIRAMIDALISMO Y LUMBALGIA	
30	40983	1	59	0	0	0	0	0	0	0	1	CERVICOBRAQUIALGIA Y LUMBOCIATICA	
31	41274	2	38	0	0	1	9	9	0	0	2	PARESTESIAS E HIPOESTESIA EN MANO DER. EN	
32	41232	1	88	10	0	0	0	0	0	0	1	ESTENOSIS DEL CANAL CERVICAL	
33	41226	2	35	10	0	0	0	0	0	0	1	ESPONDILOLISTESIS LUMBOSACRA	
34	28525	1	51	10	0	1	0	0	5	2	1	MULTIPLES LESIONES ARTROSICAS CERVICALES	
35	40519	1	61	10	0	1	0	0	0	0	2	CLAUDICACION DE ESD Y EID	
36	40485	2	33	10	0	0	0	0	0	0	2	RADICULOPATIA C6 E INTERVENIDO DE HDL4-5	
37	39911	1	49	10	0	0	0	0	0	0	1	CERVICALGIAS E INTERVENIDO DE HDL	
38	39754	2	41	0	0	0	0	0	0	0	1	CERVICOBRAQUIALGIA Y LUMBOCIATICA	
39	39671	1	57	10	0	0	0	0	0	0	1	HERNIA DISCAL CERVICAL Y LUMBOARTROSIS	
40	39575	1	47	0	0	0	0	0	0	0	1	CERVICOBRAQUIALGIA Y LUMBOCIATICA	
41	25060	2	61	1	0	0	0	0	0	0	2	CERVICALGIA Y ESPONDILOLISTESIS L2-3	
42	38389	1	36	10	0	0	0	0	0	0	1	DISCOPATIA CERVICAL Y ESPONDILOLISTESIS	
43	39144	1	23	0	0	0	0	0	0	0	1	CERVICOBRAQUIALGIA Y LUMBOCIATICA	
44	39065	1	57	0	0	0	0	0	0	0	1	CERVICOBRAQUIALGIA Y LUMBOCIATICA	
45	39059	1	49	10	0	0	0	0	0	0	2	CERVICOBRAQUIALGIA Y LUMBOCIATICA	
46	37887	2	41	0	0	0	0	0	0	0	2	CERVICOBRAQUIALGIA Y LUMBOCIATICA	
47	37814	1	46	0	0	0	0	0	0	0	1	CERVICOBRAQUIALGIA Y LUMBOCIATICA	
48	37110	2	74	10	0	0	0	0	0	0	1	MILOPATIA CERVICAL	
49	36753	1	59	10	0	0	0	0	0	0	1	MILOPATIA CERVICAL	
50	36101	1	41	0	0	0	0	0	0	0	1	CERVICOBRAQUIALGIA Y LUMBOCIATICA	

ESQUEMA DE LAS FUERZAS EN LA TEORIA DE TRACCION



*Línea en rojo: Eje intrarraquídeo, en visión lateral derecha.
Flecha azul superior: Tracción del Foramen o Fuerza de Tracción.
Flecha azul inferior: Tracción diferencial o Fuerza Resultante.
Flecha en amarillo: Compresión o Fuerza Lateral.
Cervical, Dorsal, Lumbar y Sacro: Niveles vertebrales homónimos.*

11. APENDICE



RNM, con Cono Medular en posición ortotópica D12-L1.

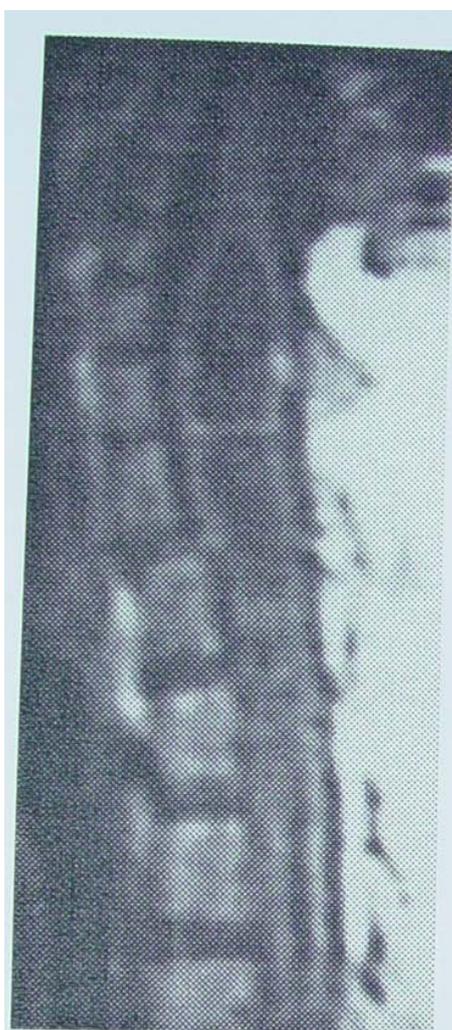
IX

11. APENDICE



X

11. APENDICE



RMN Occipitocervical

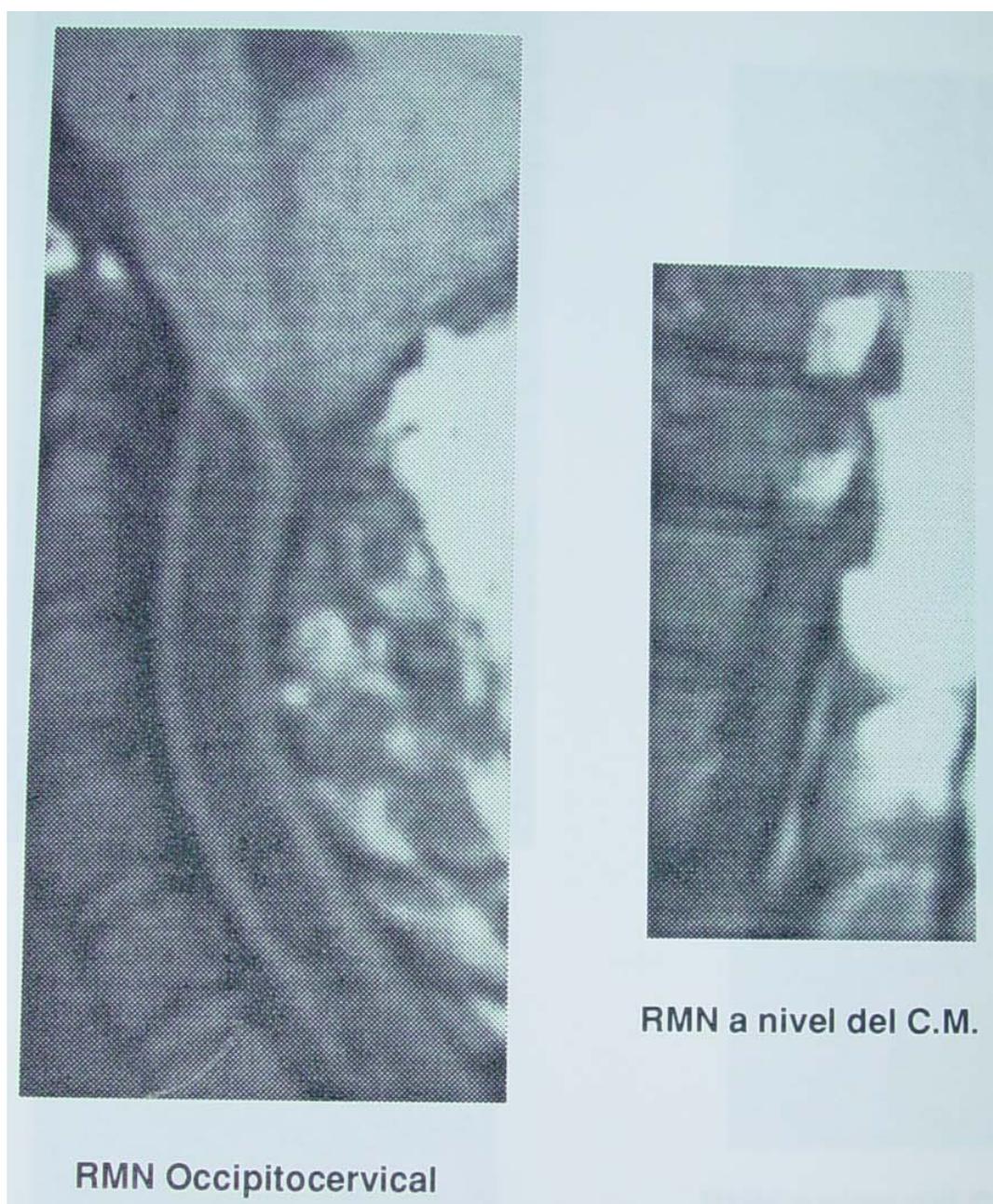


RMN a nivel del C.M.

CASO 2, N° H.: 16432

XI

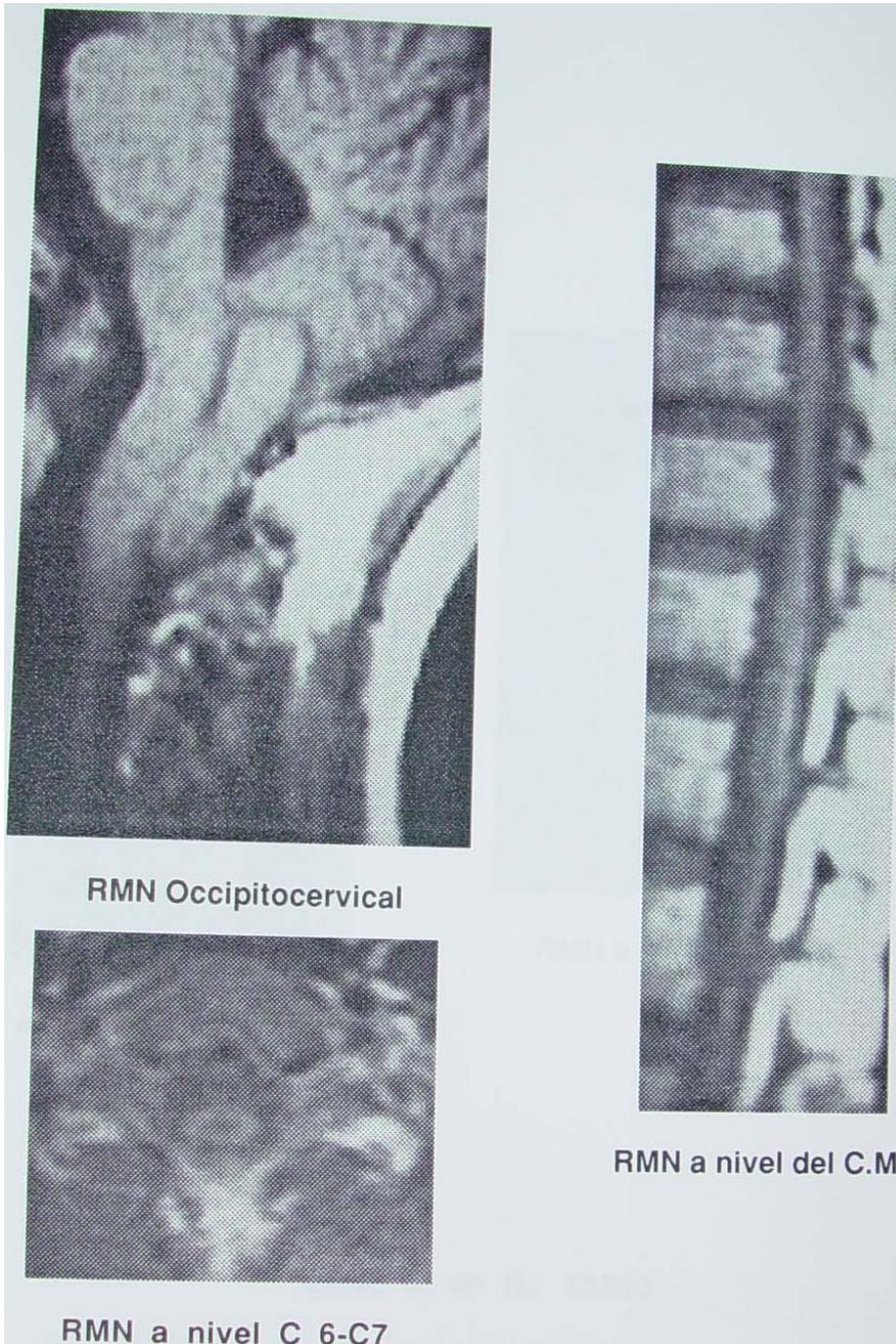
II. APENDICE



CASO 3, N° H.: 3228

XII

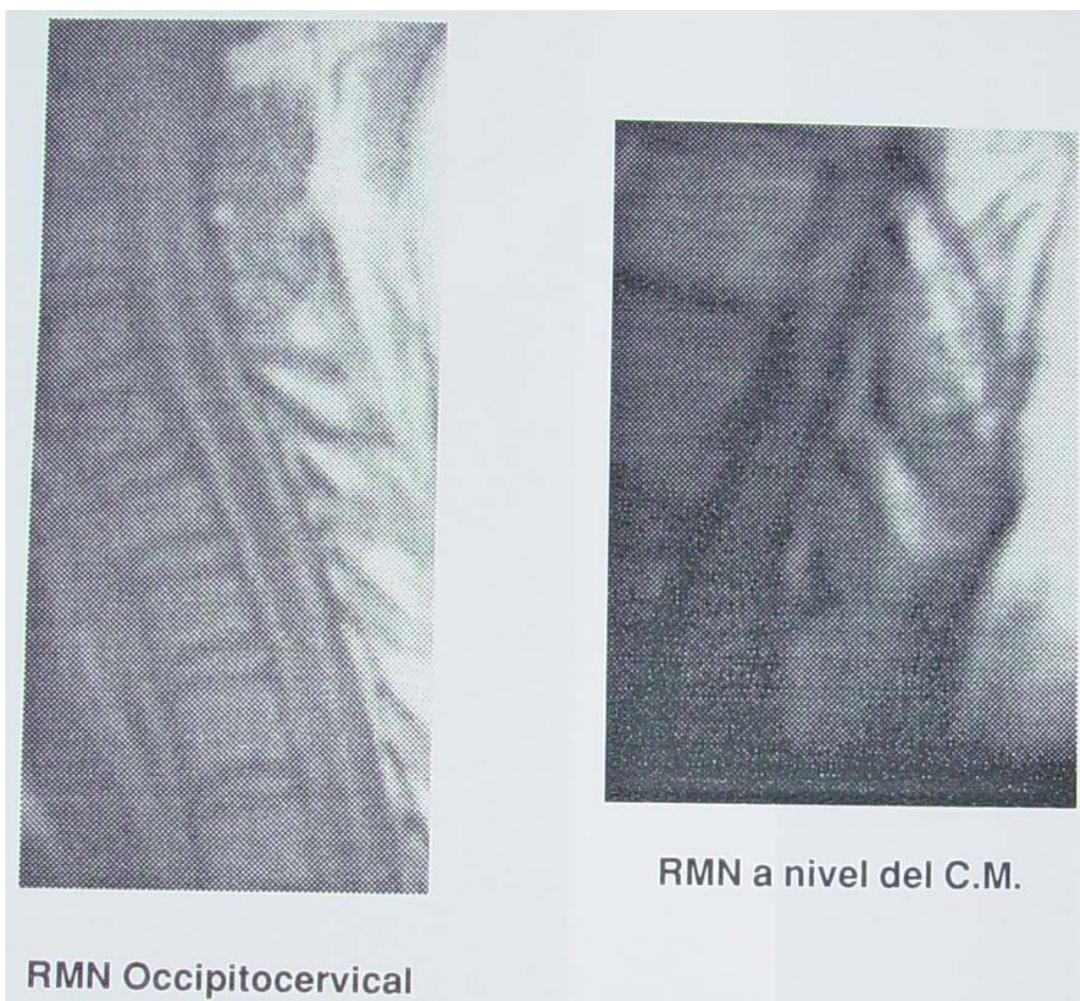
11. APENDICE



CASO 4, N° H.: 15095

XIII

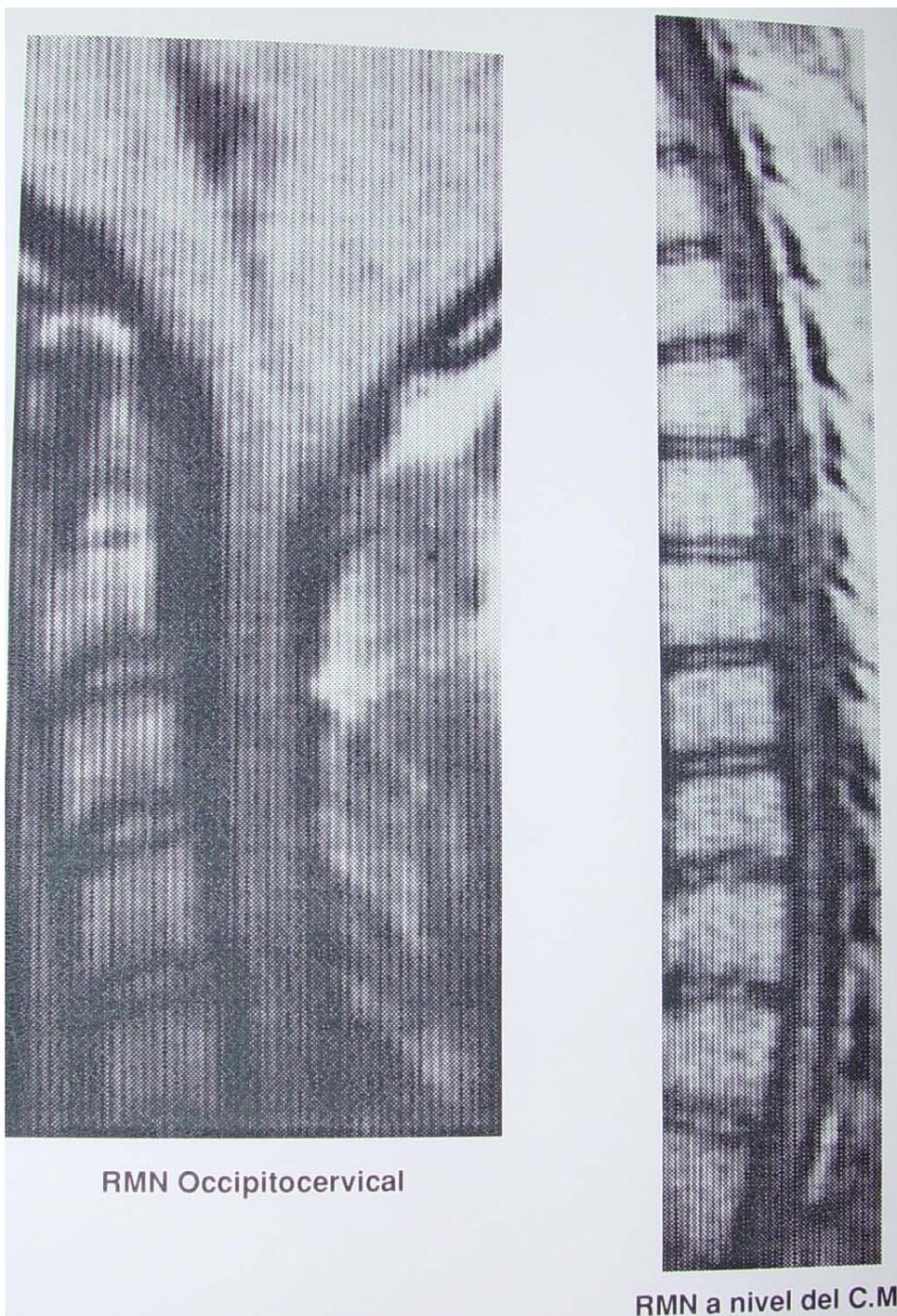
11. APENDICE



CASO 5, N° H.: 13243

XIV

11. APENDICE



Caso 6, N° H.: 2700

XV

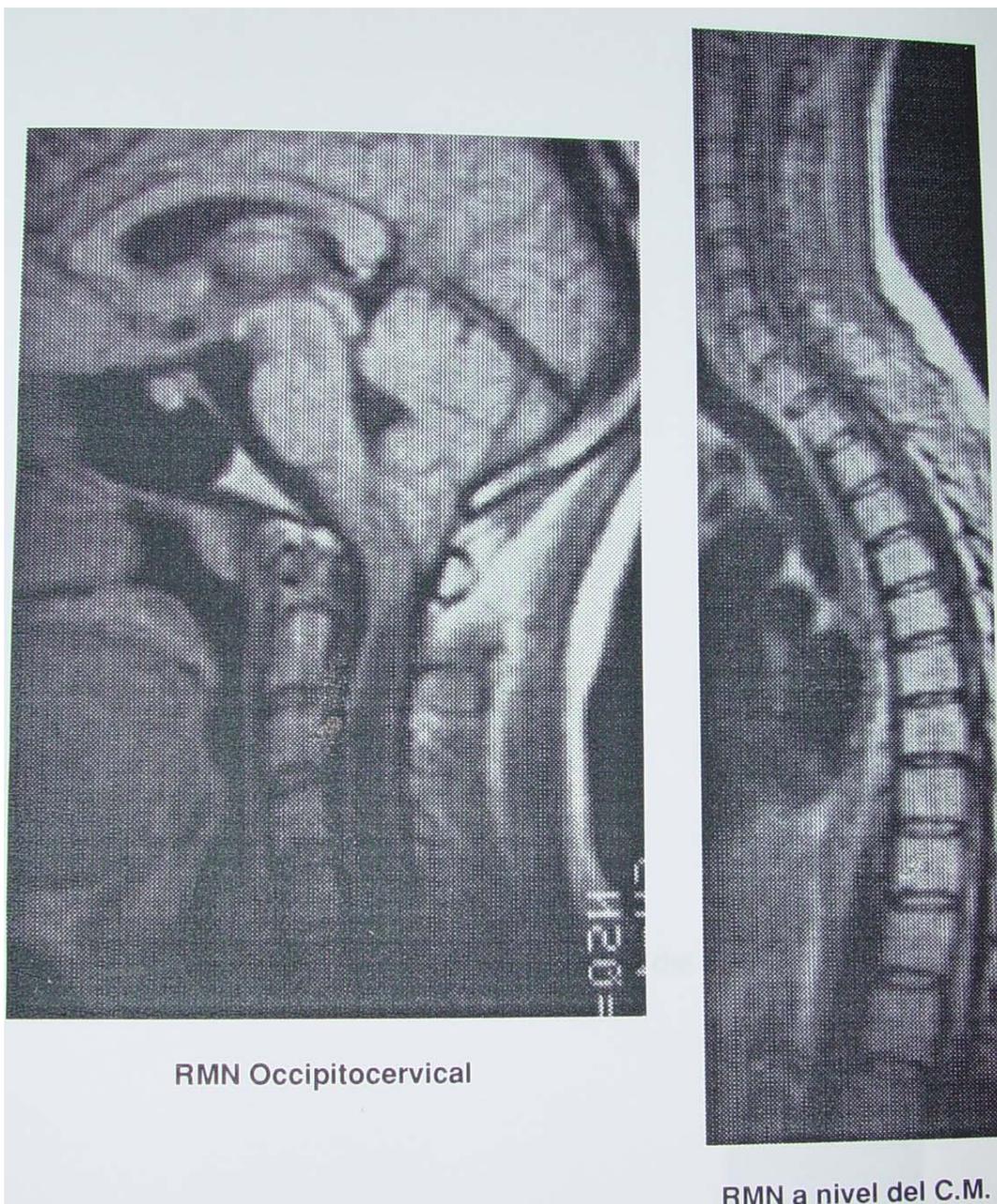
11. APENDICE



Caso 7, N° H.: 5507

XVI

11. APENDICE



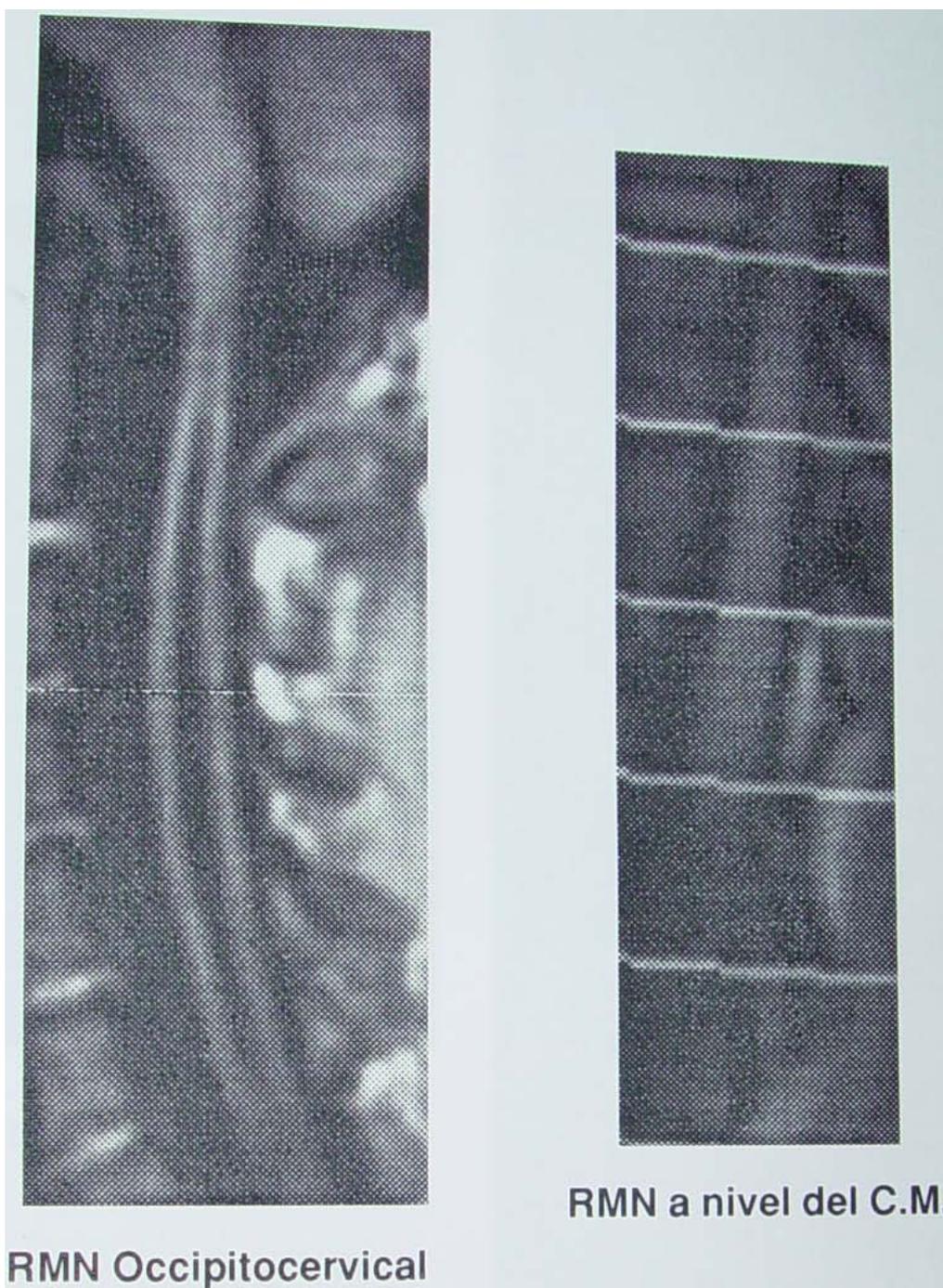
Caso 8, N°.: 3595

XVII

11. APENDICE



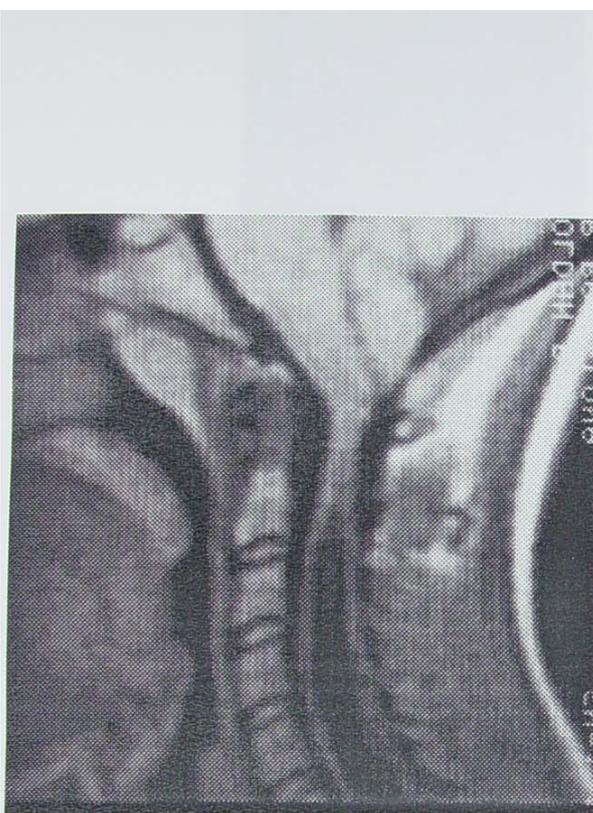
11. APENDICE



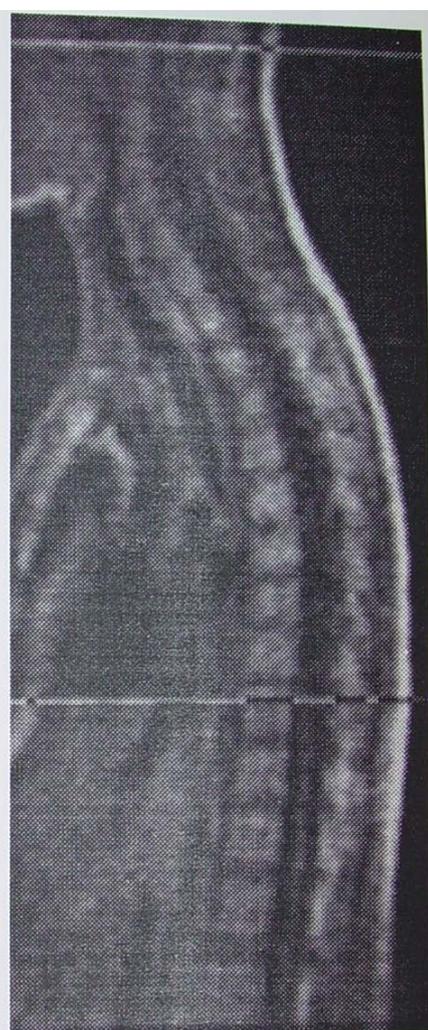
Caso 10, N° H.: 8741

XIX

11. APENDICE



RMN Occipitocervical



RMN a nivel del C.M.

Caso 11, N° H.: 1565

XX

11. APENDICE



Caso 12, N° H.: 2778

XXI

11. APENDICE



Caso 13, N° H.: 4787

XXII

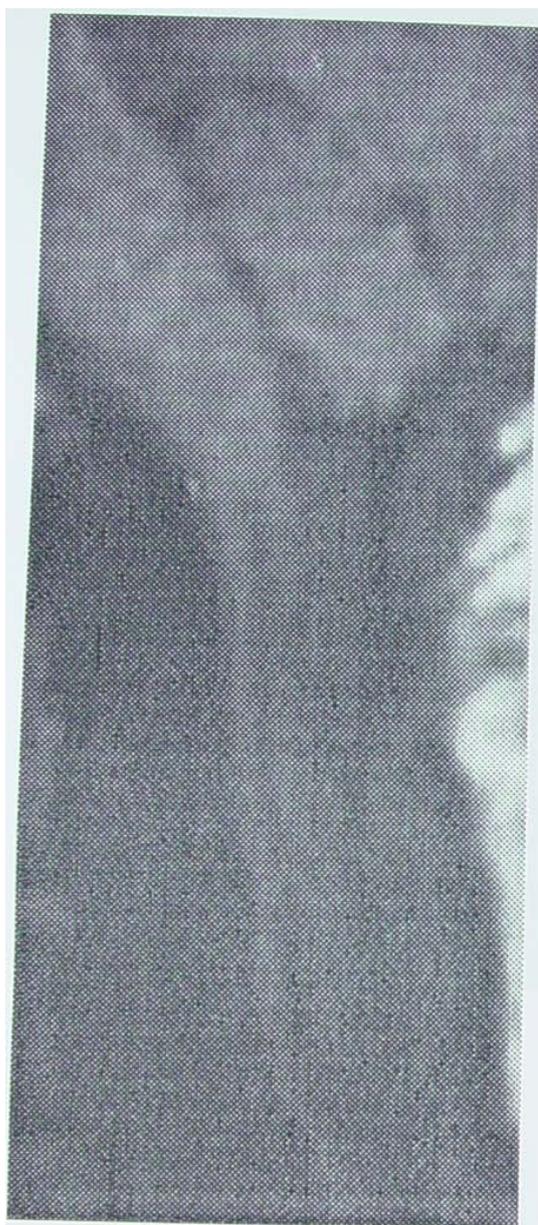
11. APENDICE



Caso 14, N° H.: 9868

XXIII

11. APENDICE



RMN Occipitocervical



RMN a nivel del C.M.

Caso 15, N° H.: 773

XXIV

II. APENDICE



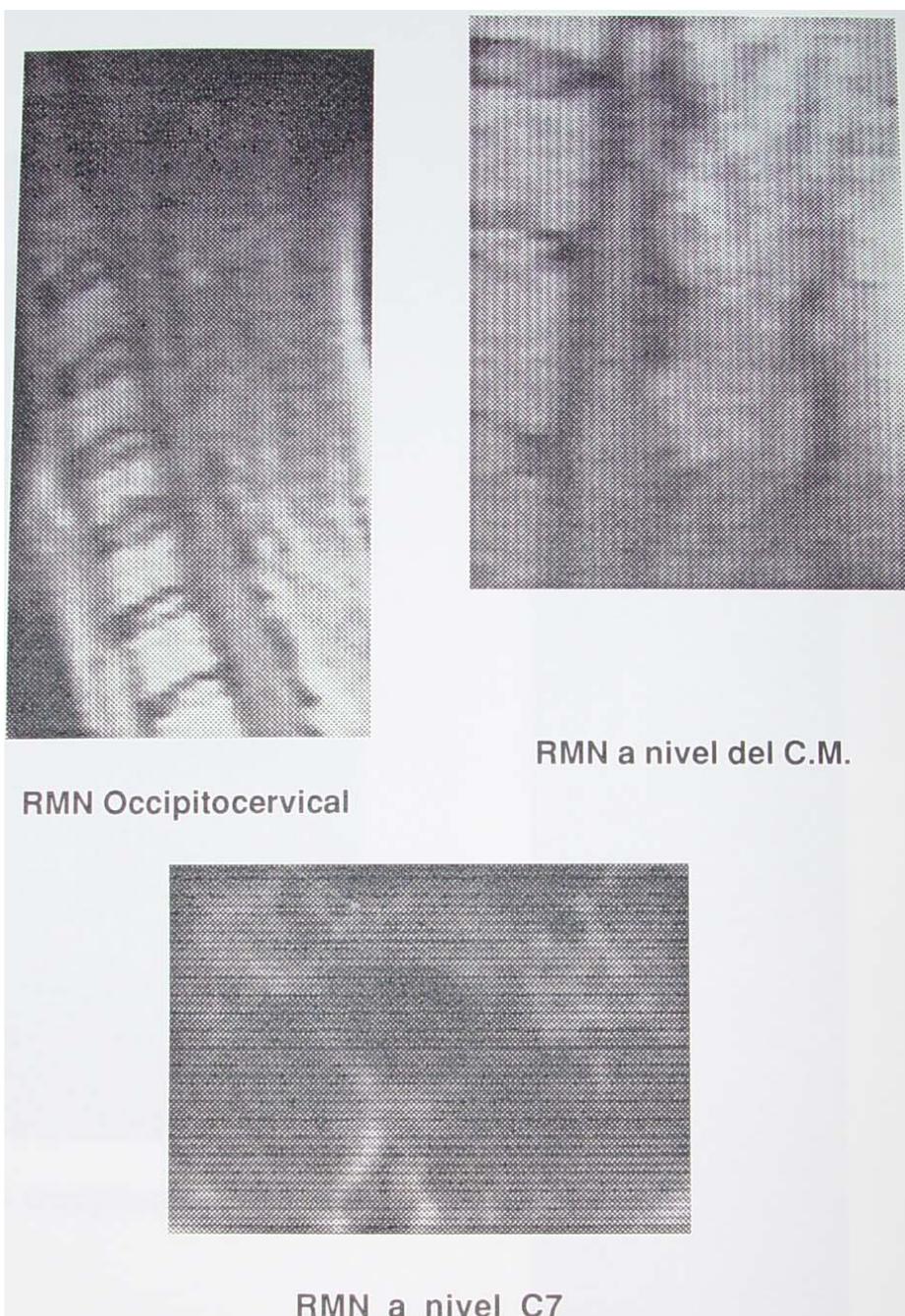
RM Occípito-cervical
C.M.

RM a nivel del

Caso 16, N° H.: 8709

XXV

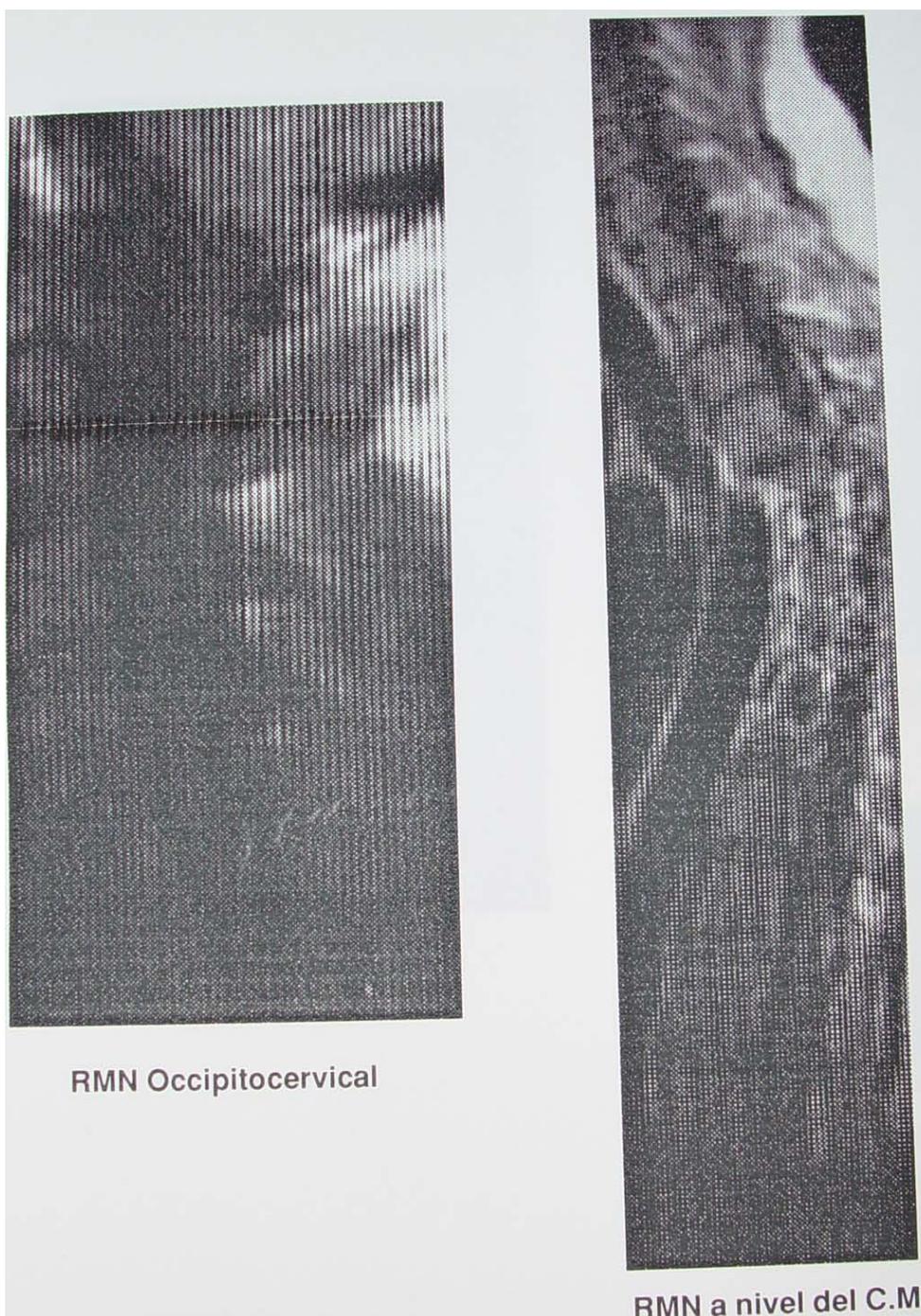
II. APENDICE



Caso 17, N° H.: 2875

XXVI

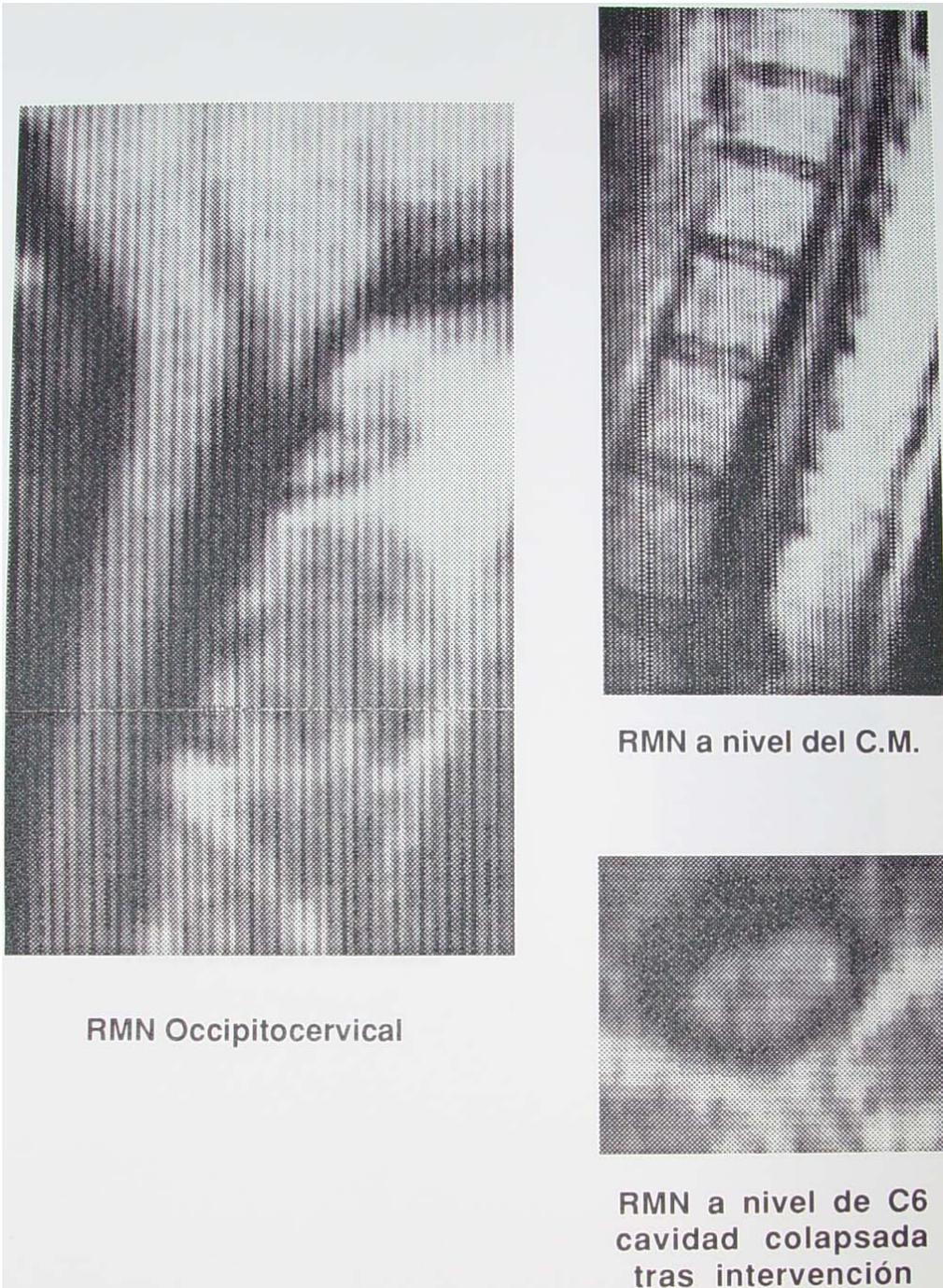
II. APENDICE



Caso 18, N° H.: 1414

XXVII

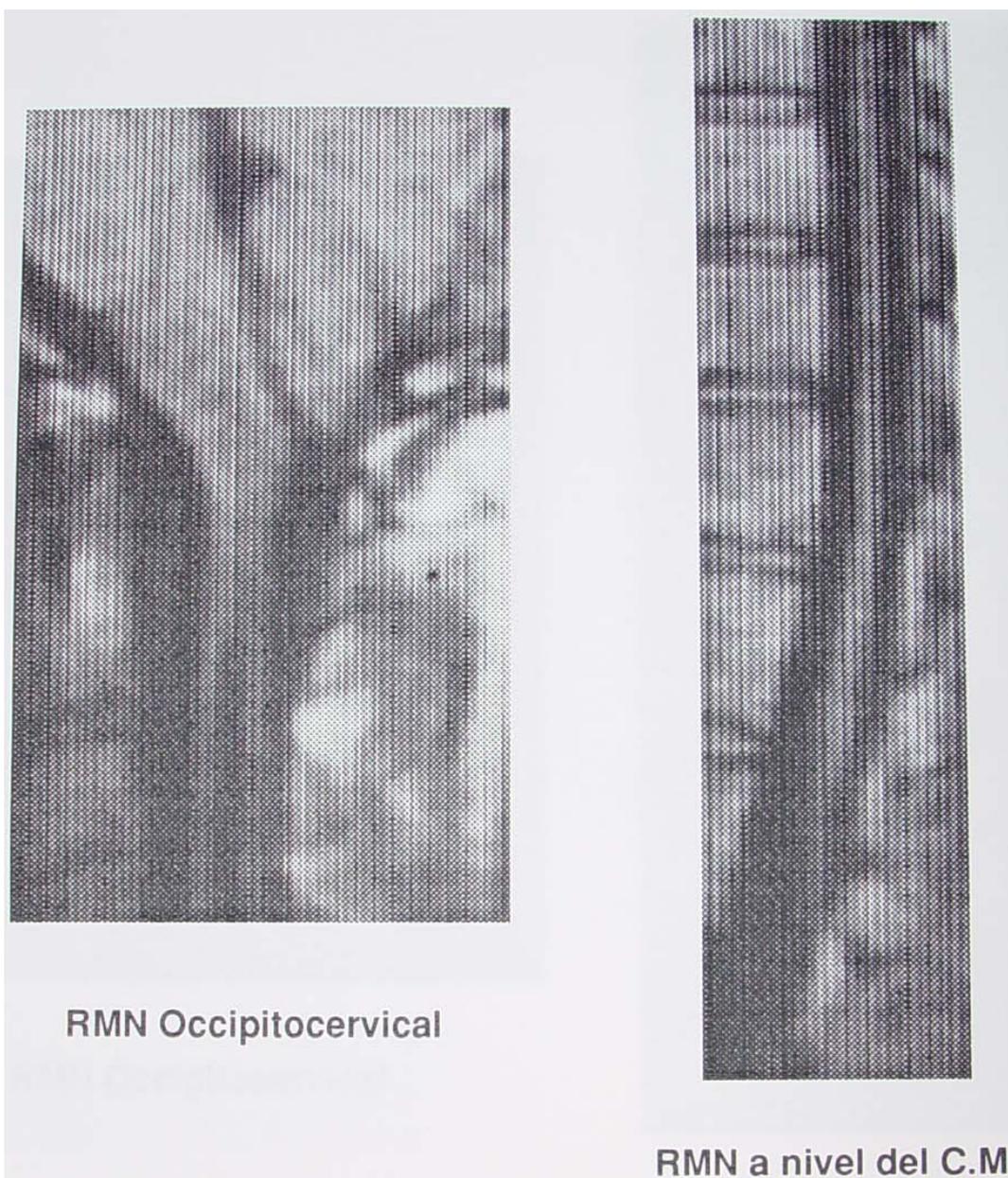
11. APENDICE



Caso 19, N° H.: 3157

XXVIII

II. APENDICE



Caso 20, N° H.: 3097

XXIX

II. APENDICE



RMN Occipitocervical



RMN a nivel del C.M.

Caso 24. N° H.: 3319

XXX

II. APENDICE



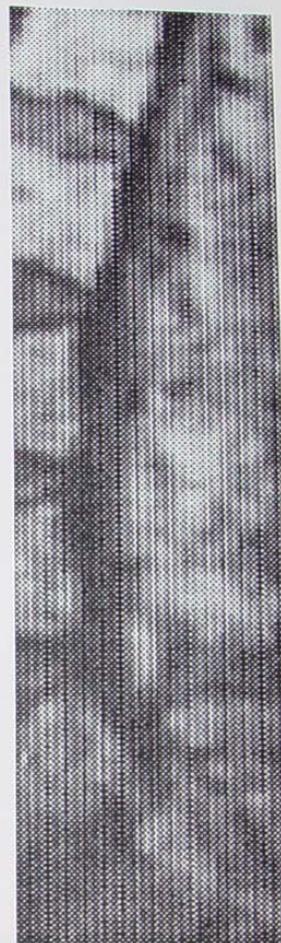
Caso 25, N° H.: 5176

XXXI

11. APENDICE



RMN Occipitocervical

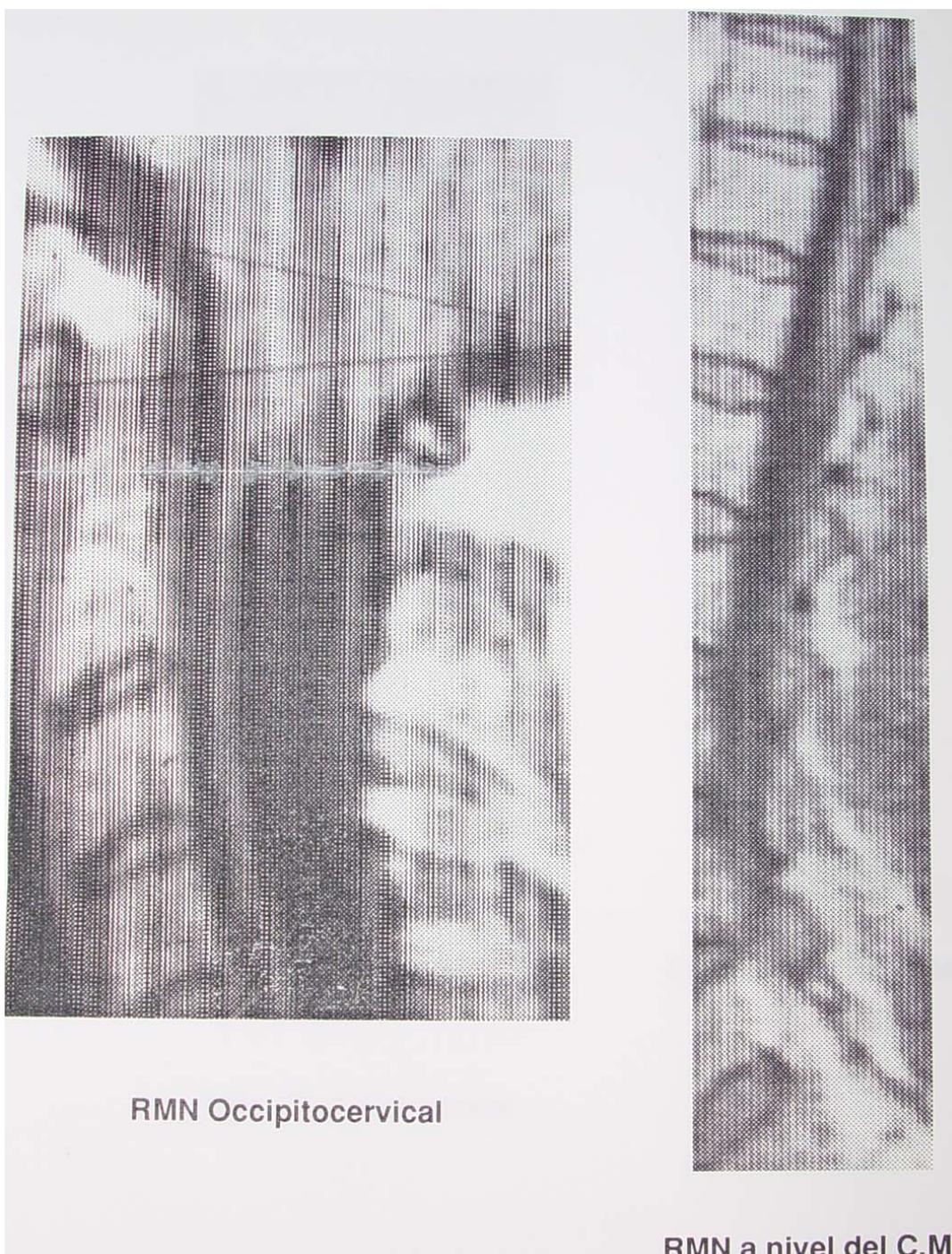


RMN a nivel del C.M.

Caso 26, N° H.: 3011

XXXII

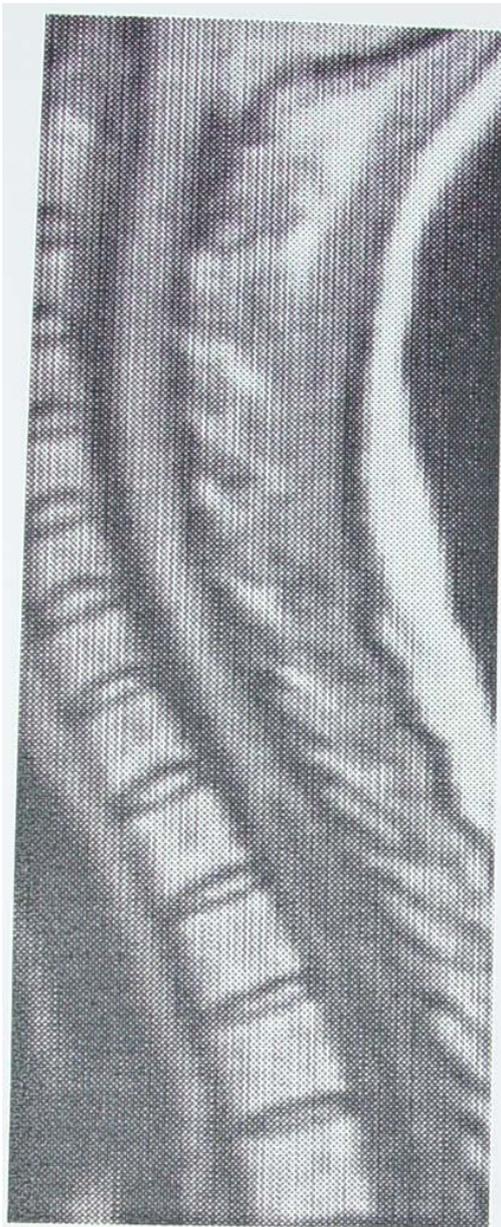
11. APENDICE



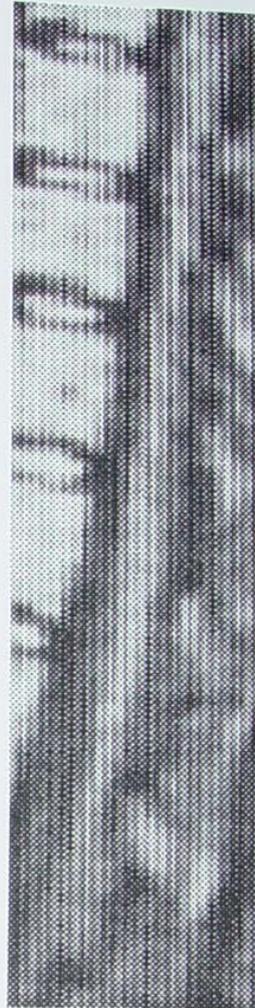
Caso 27, N° H.: 1912

XXXIII

11. APENDICE



RMN Occipitocervical

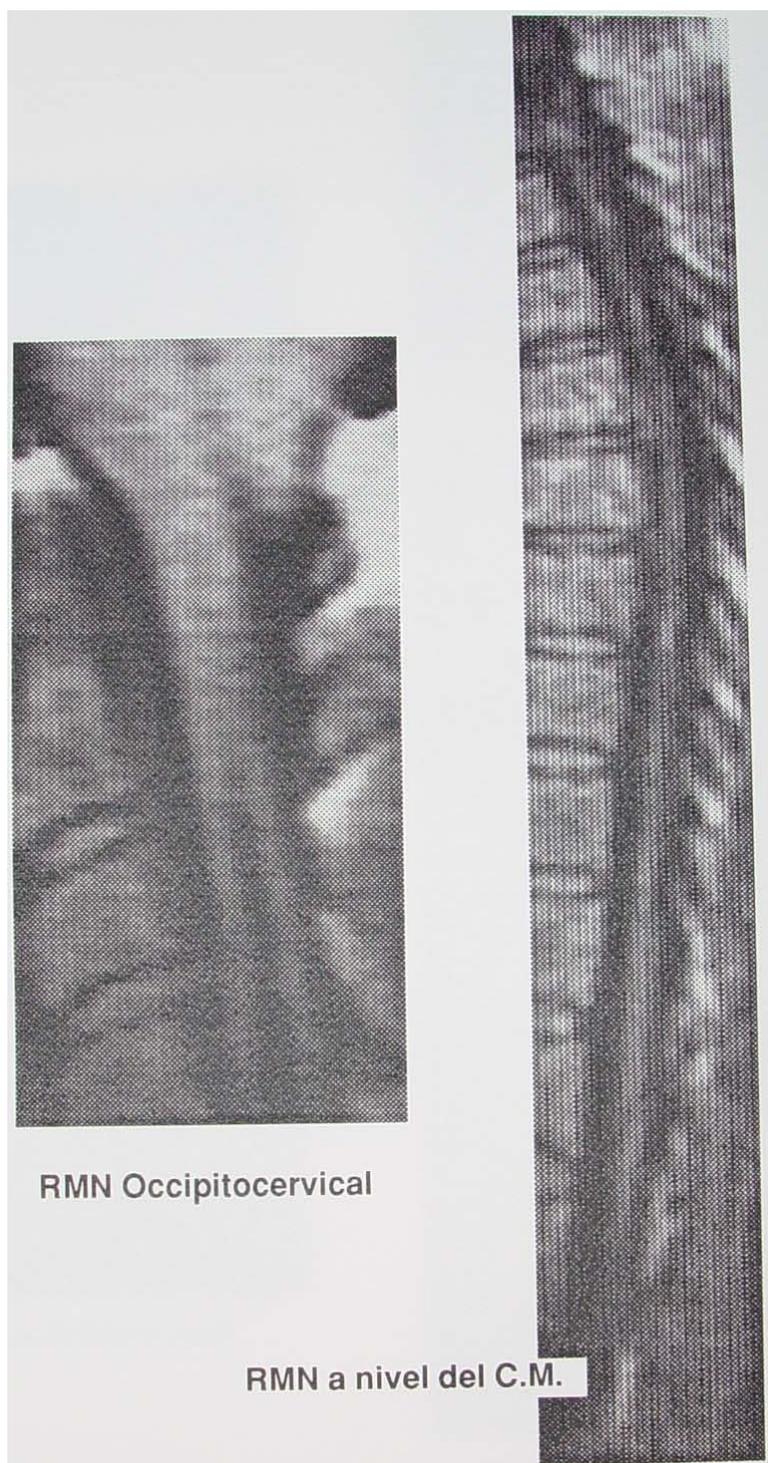


RMN a nivel del C.M.

Caso 28, N° H.: 1958

XXXIV

II. APENDICE



Caso 30, N9 H.: 2944

XXXV

11. APENDICE



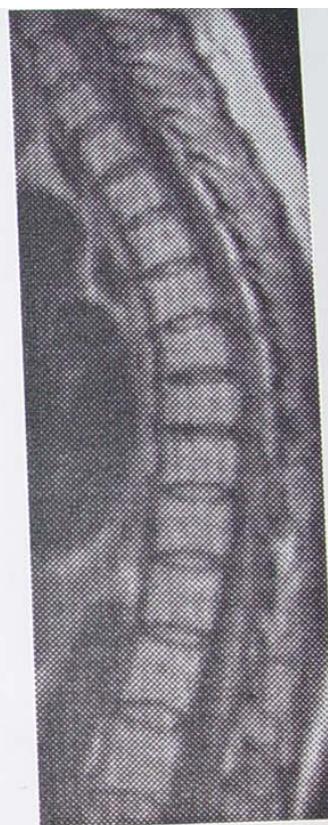
Caso 31, N° H.: 3632

XXXVI

11. APENDICE



RMN Occipitocervical

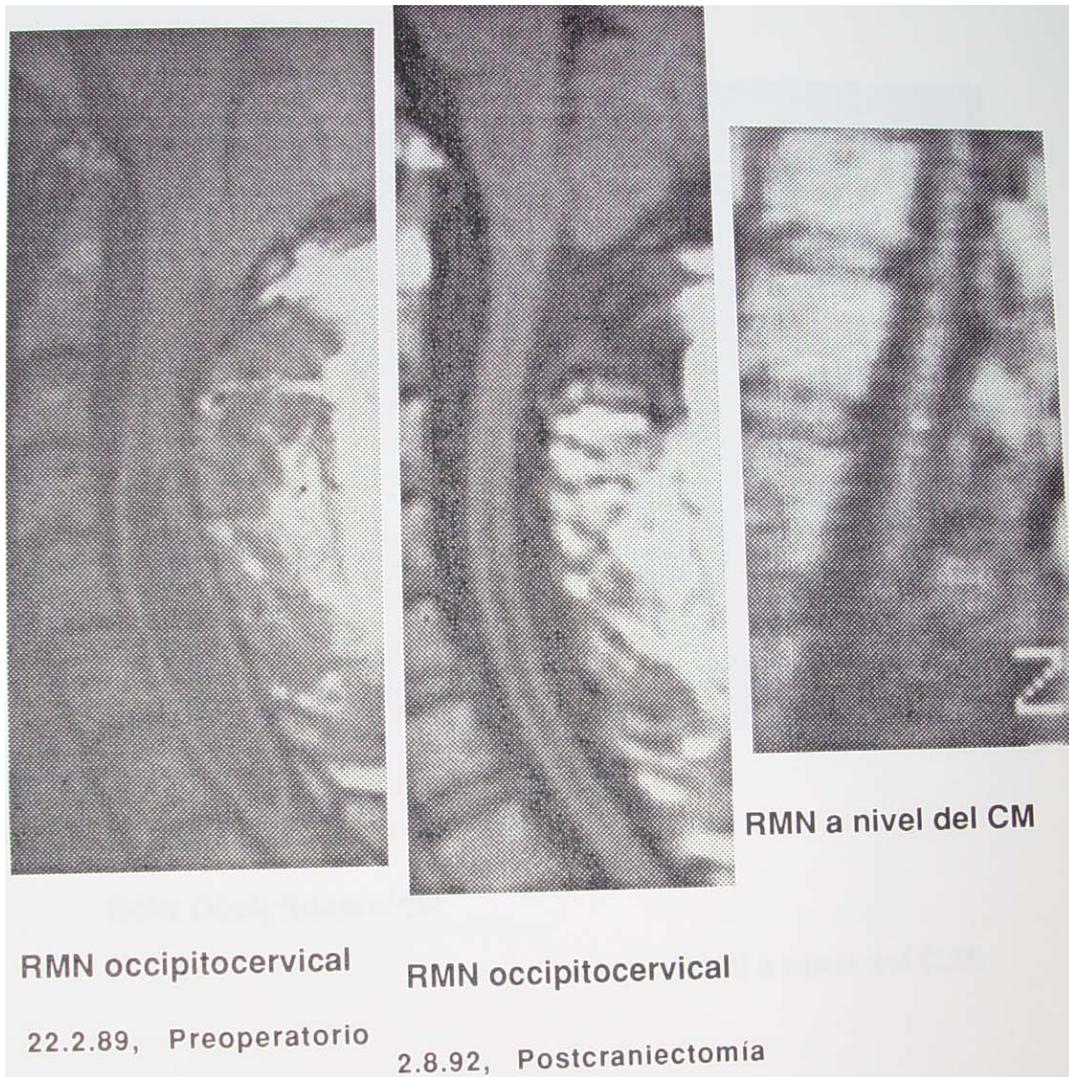


RMN a nivel del C.M.

Caso 32, N° H.: 2714

XXXVII

II. APENDICE



Caso 34, N° H.: 12905

XXXVIII

11. APENDICE



RMN Occipitocervical

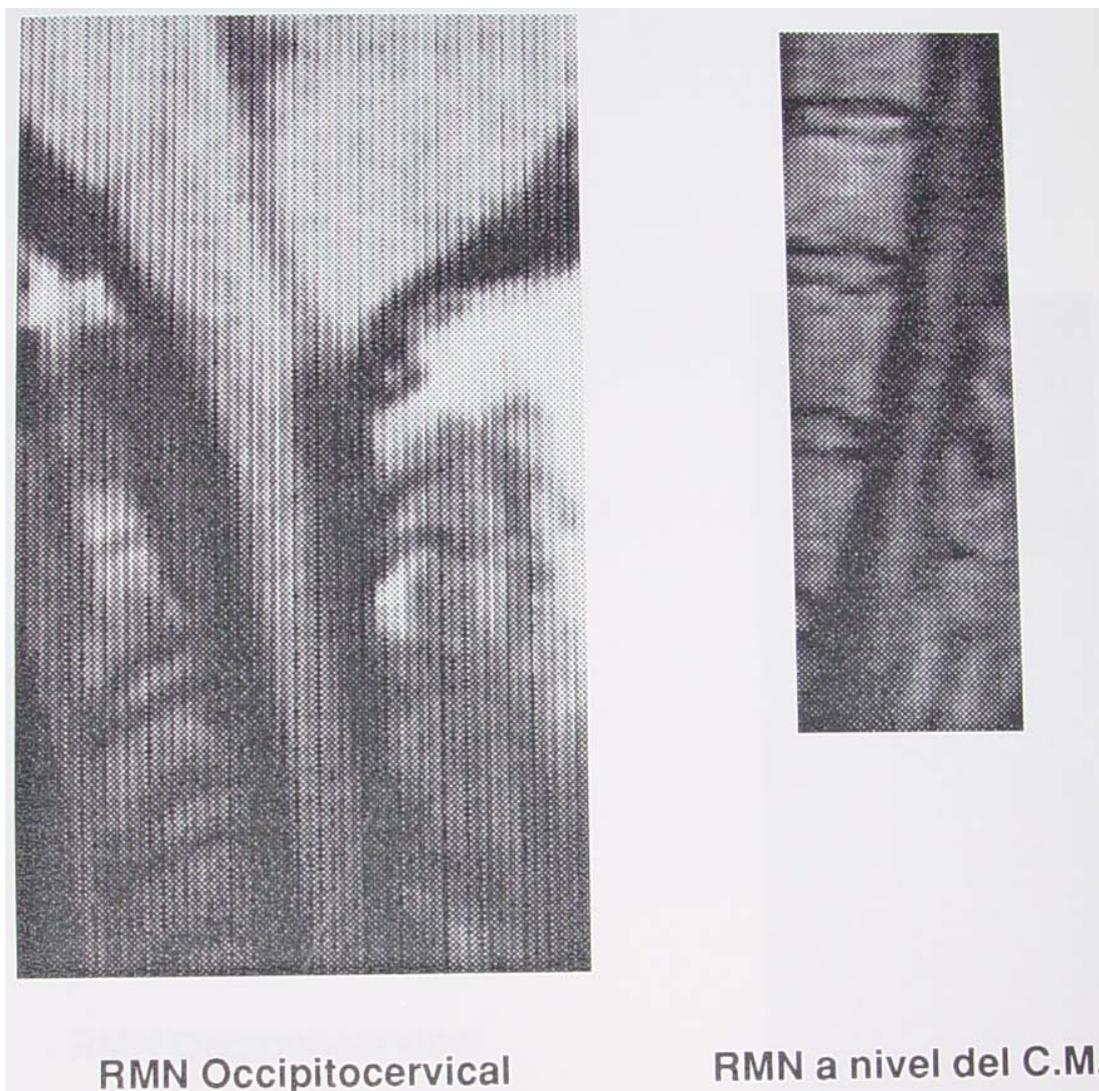


RMN a nivel del C.M.

Caso 35, N° H.: 184

XXXIX

11. APENDICE



Caso 36, N° H.: 2864

XL

II. APENDICE



RMN Occipitocervical

RMN a nivel del C.M.

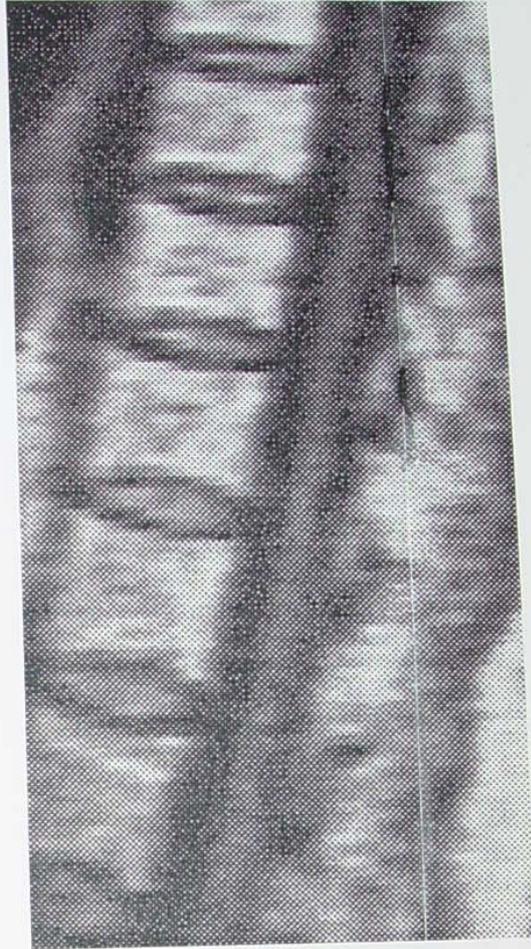
Caso 38, N° H.: 3477

XLI

II. APENDICE



RMN Occipitocervical

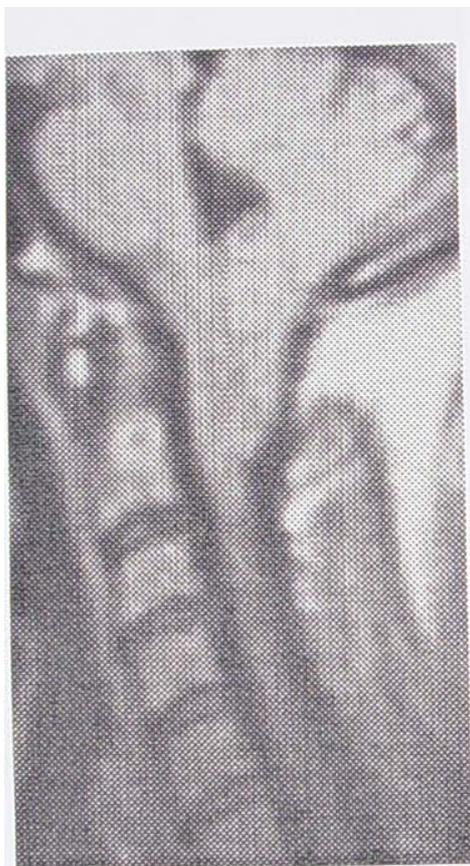


RMN a nivel del C.M.

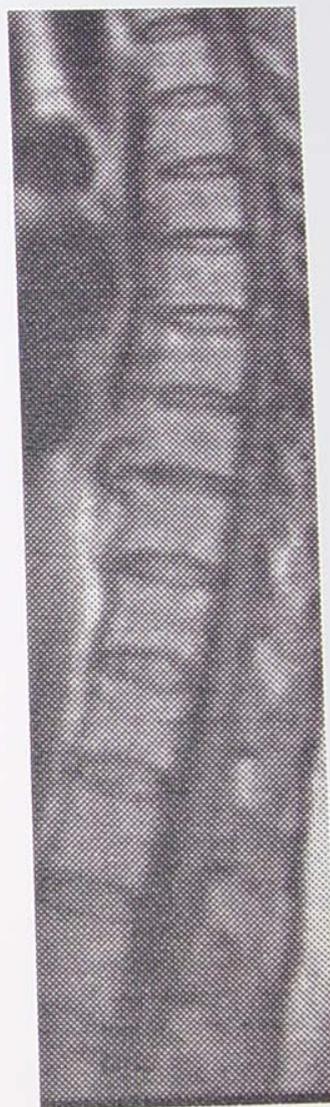
Caso 40, N° H.: 9627

XLII

11. APENDICE



RMN Occipitocervical



RMN a nivel del C.M.

Caso 41, N° H.: 2776

XLIII

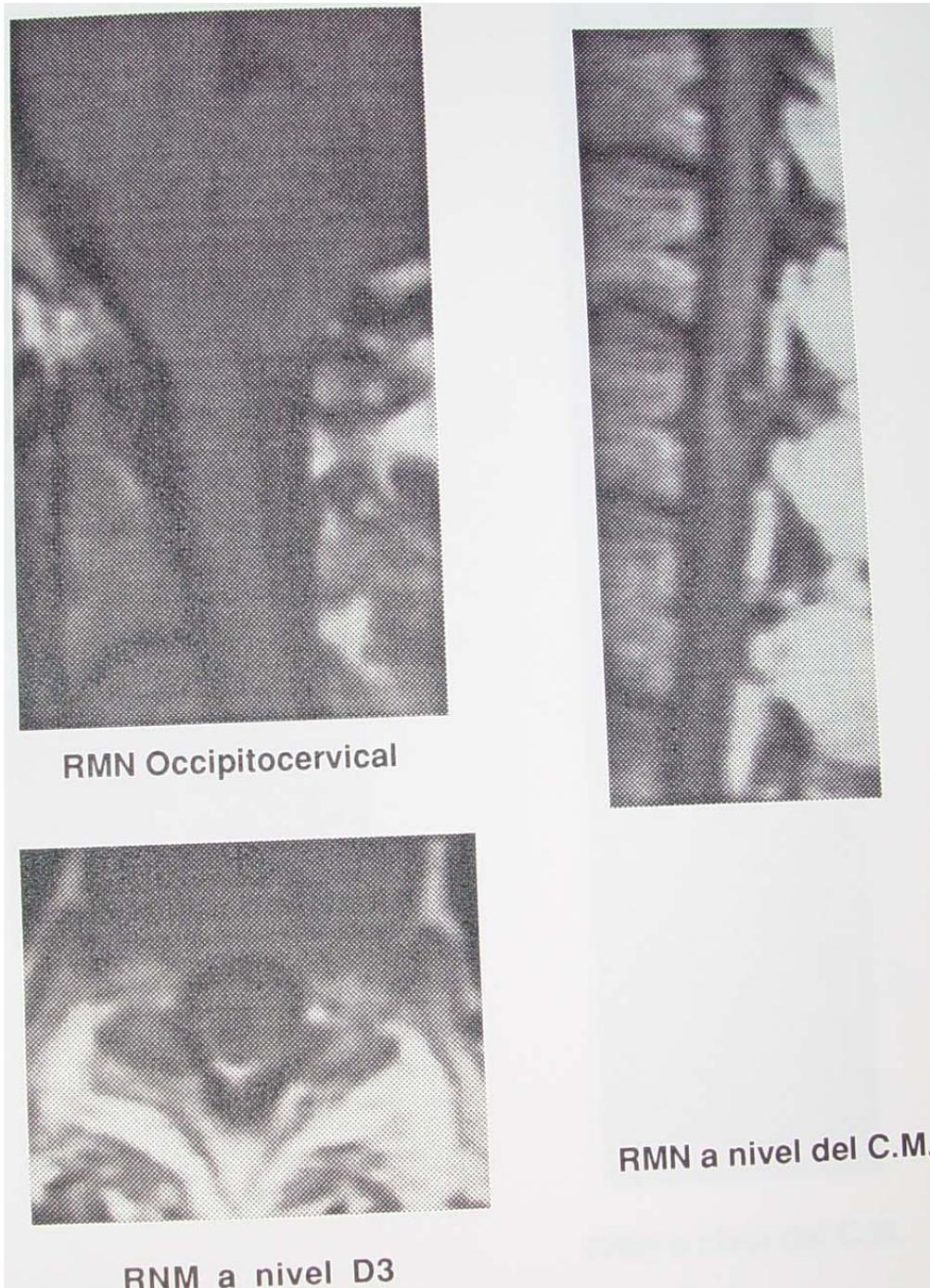
II. APENDICE



Caso 42, N H°.: 3569

XLIV

11. APENDICE



Caso 44, N° H.: 16938

XLV

11. APENDICE



RMN Occipitocervical

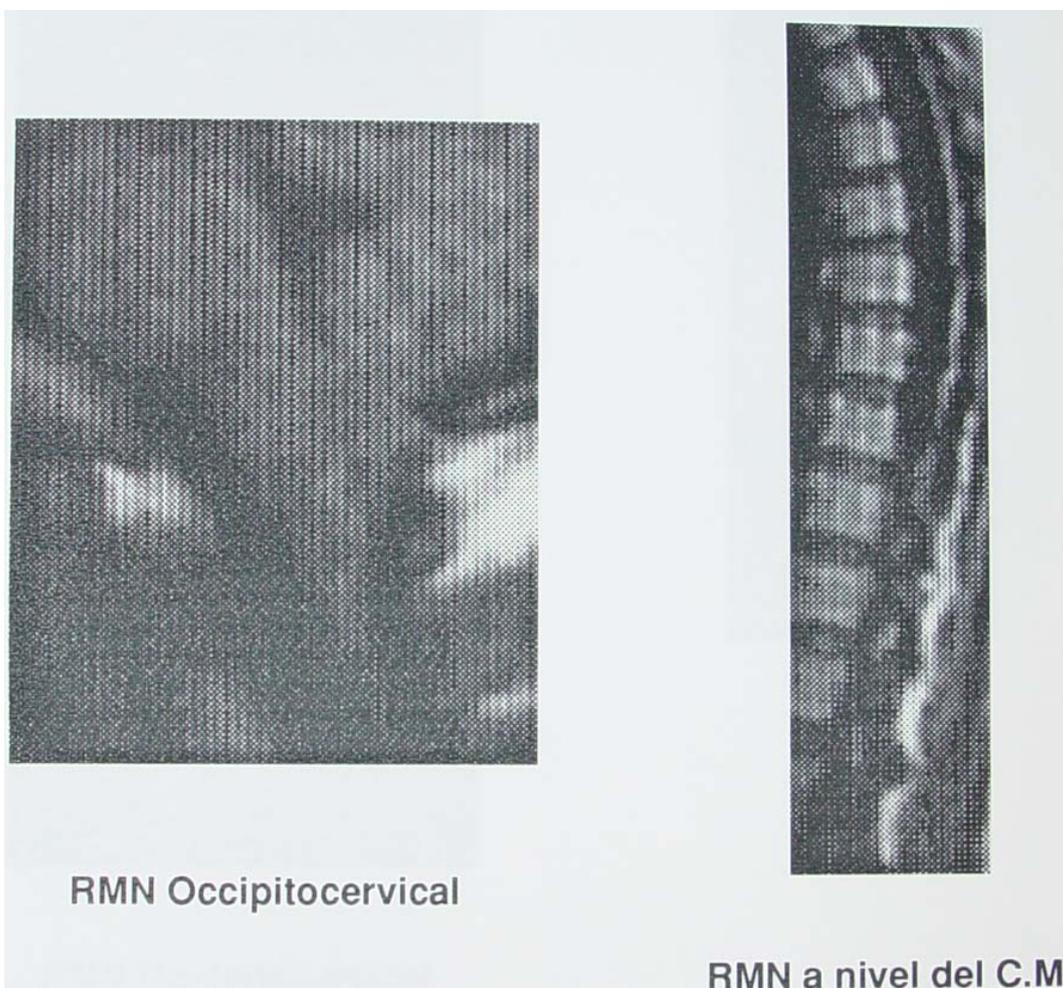


RMN a nivel del C.M.

Caso 45, N° H.: 2957

XLVI

II. APENDICE



RMN Occipitocervical

RMN a nivel del C.M.

Caso 46, N° H.: 3535

XLVII

II. APENDICE



Caso 48, N° H.: 17704

XLVIII

II. APENDICE



Caso 49, N° H.: 1423

XLIX

II. APENDICE



RMN Occipitocervical



RMN a nivel del C.M.

Caso 50, N° H.: 7019

L

11. APENDICE



Caso 51, N° H.: 3570

LI

II. APENDICE



RMN Occipitocervical

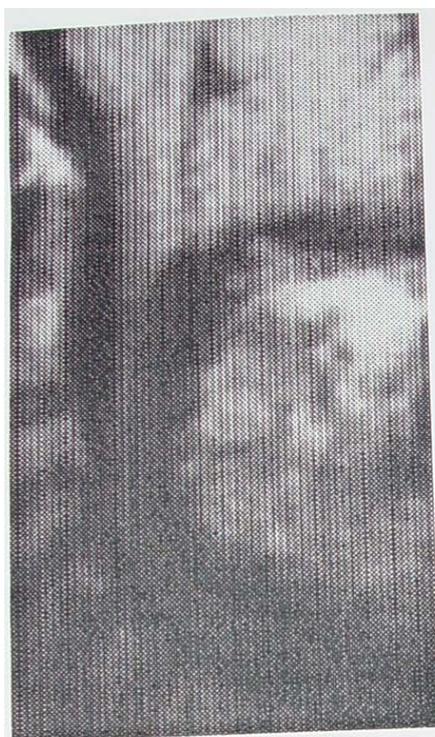


RMN a nivel del C.M.

Caso 52, N° H.: 5663

LII

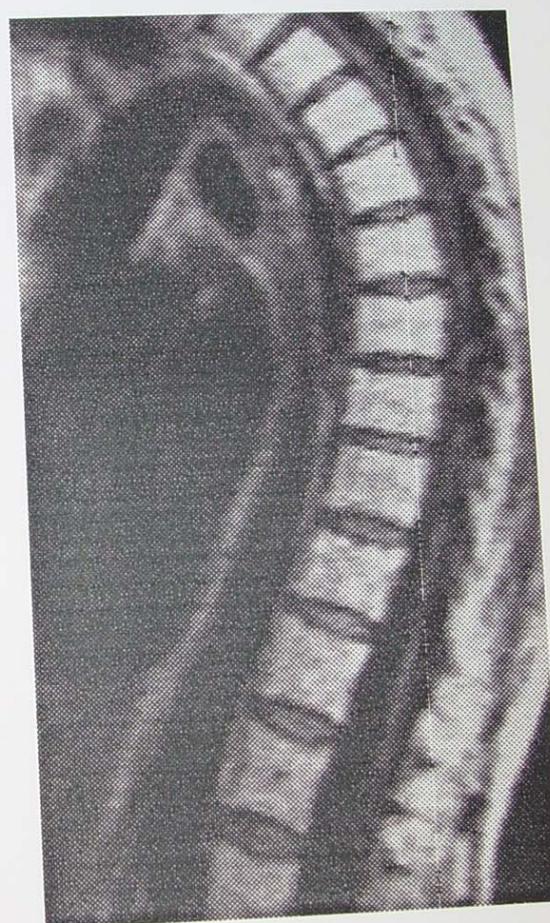
11. APENDICE



RMN Occipitocervical



RMN, a nivel C5-C6



RMN a nivel del C.M.

Caso 53, N° H.: 3909

LIII

II. APENDICE



RMN Occipitocervical



RMN a nivel del C.M.

Caso 54, N° H.: 17026

LIV

11. APENDICE



RMN Occipitocervical



RMN a nivel del C.M.

Caso 55, N° H.: 7875

LV