

# 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.ibernet.com.

Agradecimientos. Al Prof. 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.

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.

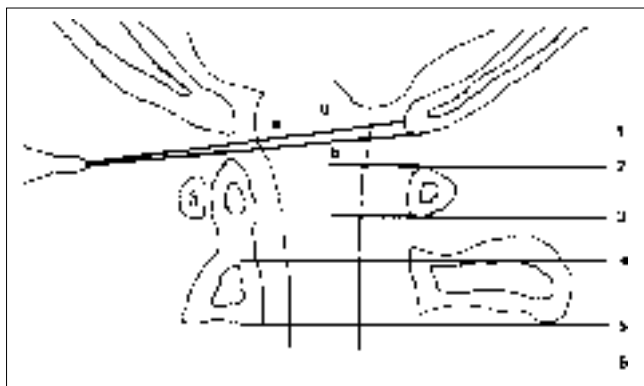
Cisterna magna. Valoración del tamaño de la cisterna magna (CMG) en el corte sagital medio del examen RM.

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 amigdal. 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 amigdal hasta el nivel inferior del cuerpo de C2. 6. Descenso amigdal 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 T<sub>1</sub> 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 T<sub>2</sub> se realizaron utilizando secuencias de eco variable, con valores de TR de 2.000 ms y TE de 30-90 ms. Las tomografías axiales T<sub>1</sub> 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 T<sub>1</sub> y de 12 m. en las adquisiciones T<sub>2</sub>. 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 C<sub>1</sub>. Grado 2: hasta el nivel superior de C<sub>1</sub> (borde superior del arco posterior). Grado 3: DAC hasta el nivel inferior C<sub>1</sub> (borde inferior del arco posterior). Grado 4: DAC hasta el nivel superior del cuerpo de C<sub>2</sub>. Grado 5: DAC hasta el nivel inferior del cuerpo de C<sub>2</sub>. Grado 6: DAC hasta un nivel inferior del cuerpo de C<sub>2</sub>.

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%), bulbo-cervical 5 casos (2,16%), cervicodorsal 132 casos (57,14%), cervicodorsolumbar 10 casos (4,32%), bulbo-cervicodorsal 12 casos (5,19%), bulbo-cervicodorsolumbar 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  $T_1$  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.

### **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 C<sub>7</sub> 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 C<sub>7</sub>. 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 secuelear. 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.

men 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 estrección, 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 estrección del neuroeje, debido a una asincronía patológica o desproporcionada en el crecimiento entre el neuroeje y el neurorraquis.

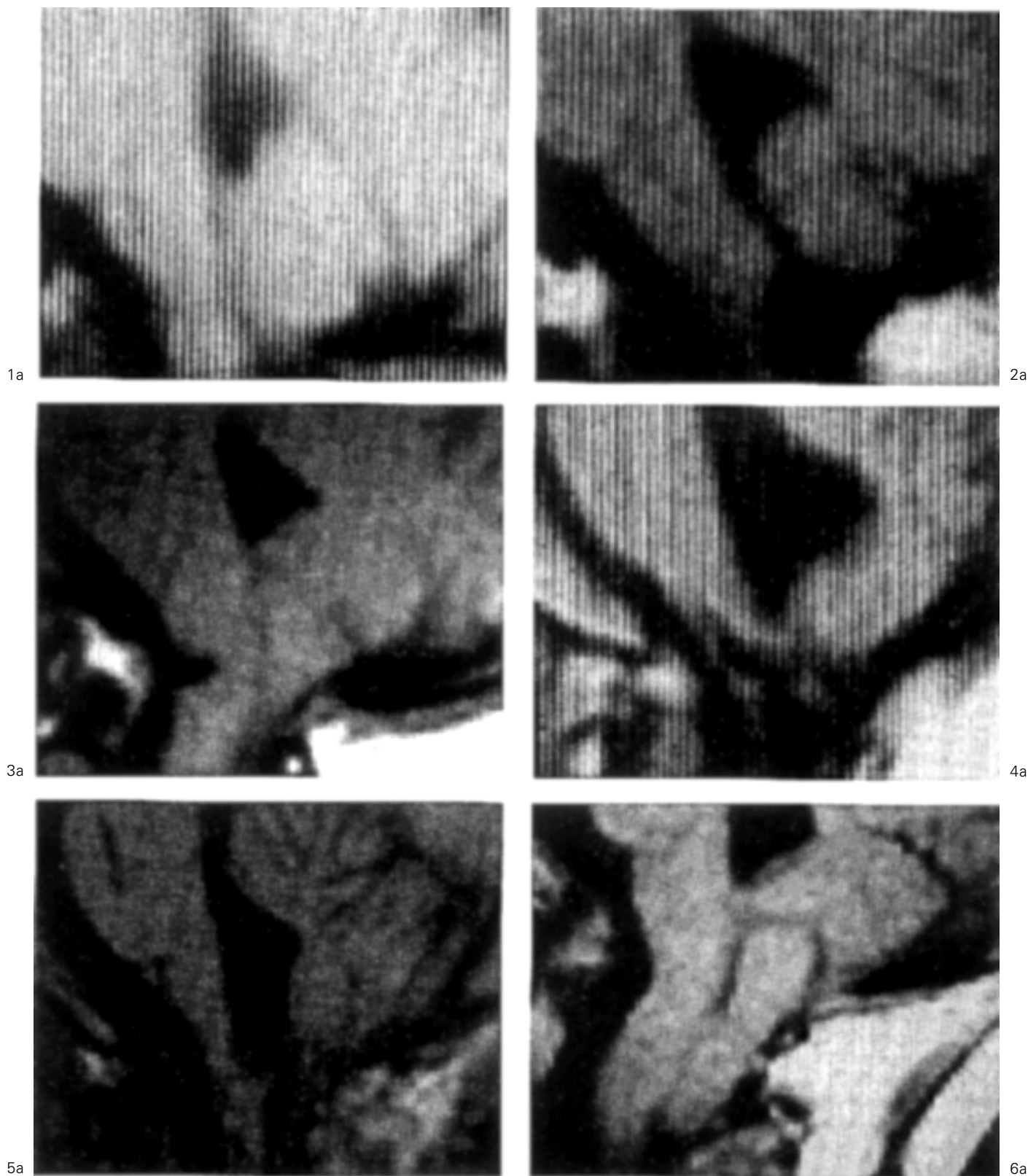
Es de notar la observación única de Hamilton y Schmidt, comentada por Roth de una trasposición extravertebral de la médula espinal de un paciente vivo con una ESC extrema, que refleja una inusual exageración de la desproporción en el crecimiento neurovertebral, entre la columna vertebral y la médula 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  $15^\circ$ . 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.

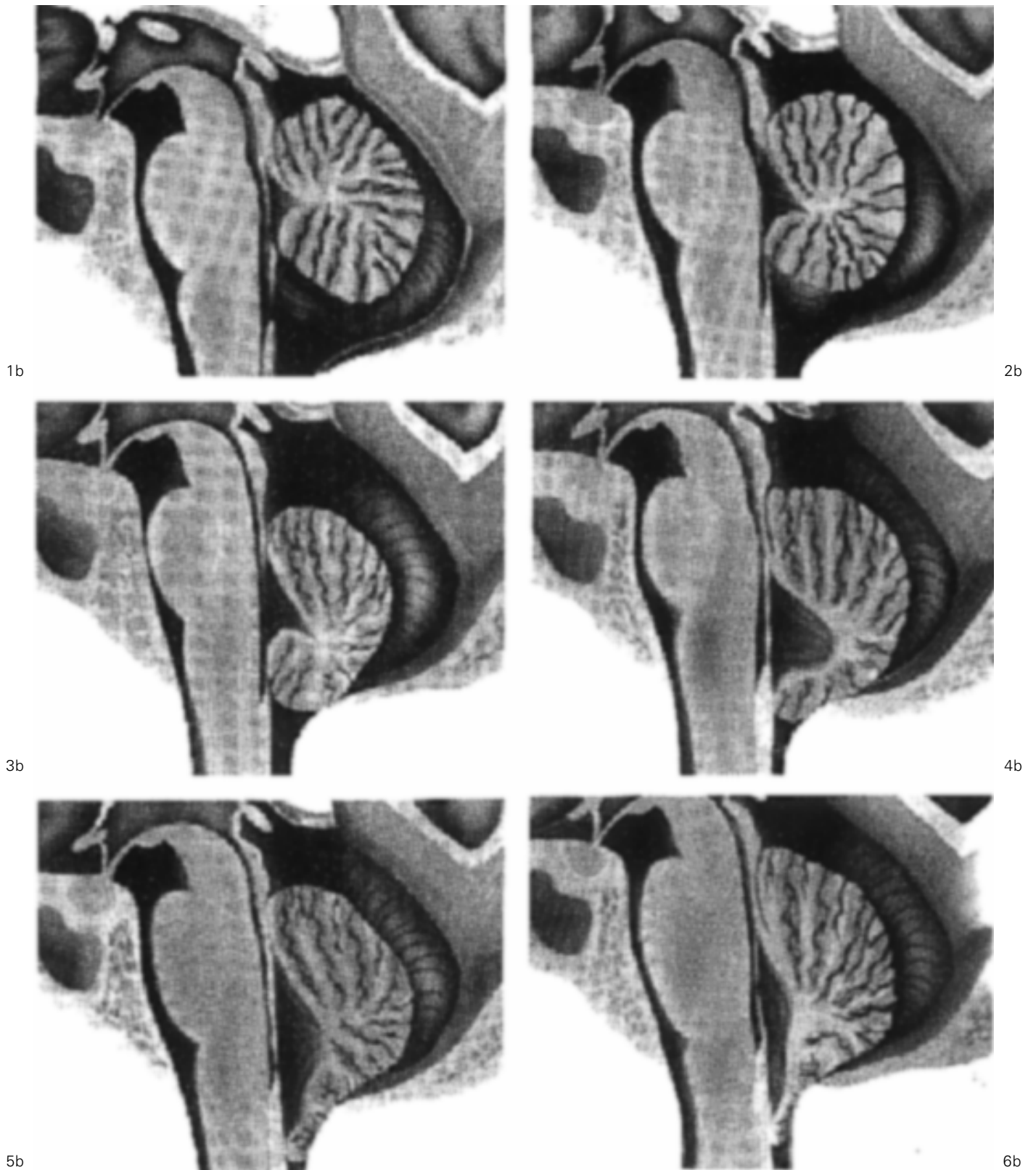
Según Raininko en 1986 [42]: 'La incidencia de ESC en la literatura es de un 25% al 85%. La deformación espinal aparece antes del inicio de los síntomas', y 'el paulatino inicio de los síntomas aparece cuando detienen el crecimiento'. Y acaba su publicación: 'La presencia de una SMI latente aparece con 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 predisuestos, de una isquemia centromedular.

Es significativo que el 72,97% de los pacientes afectados 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 afectados 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.

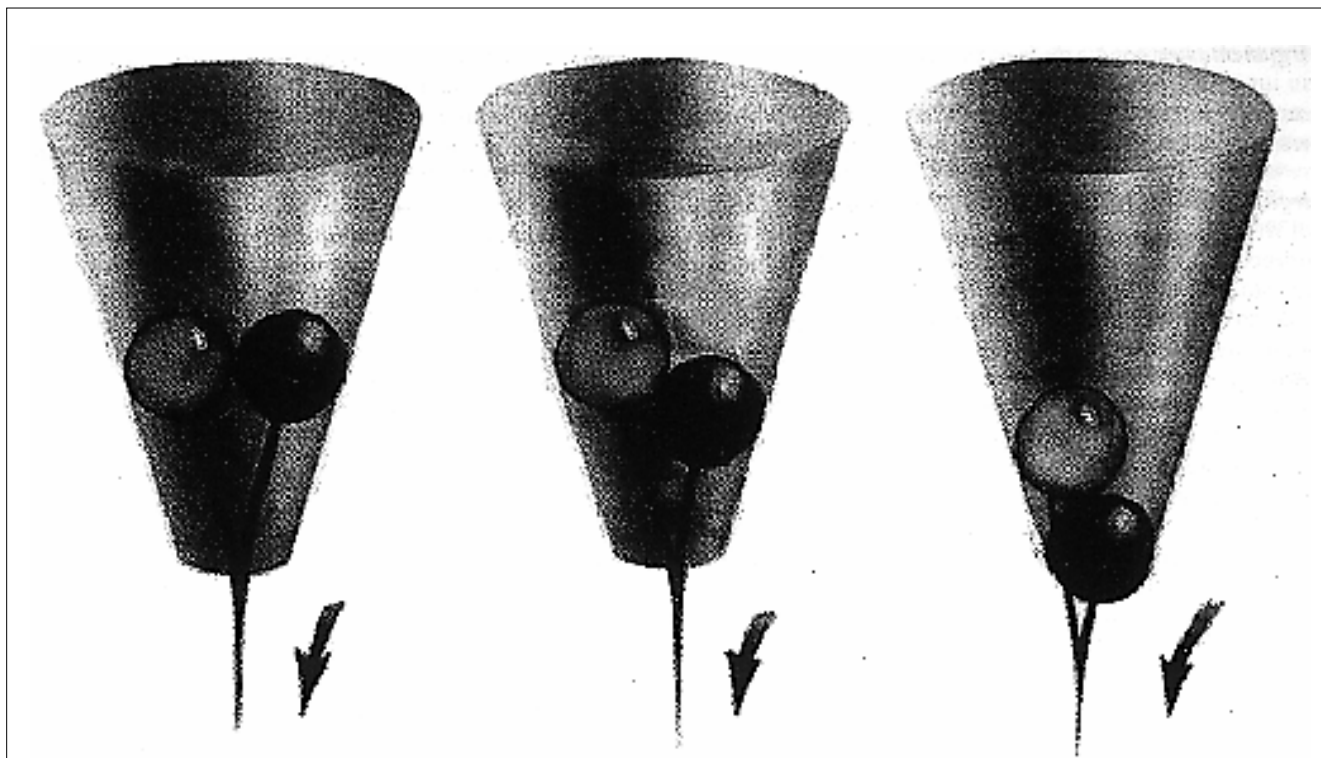
Schultze [49], sugirió la hipótesis hiperplásica: la cavidad sería el resultado de una atrofia de un tejido neuroglial previamente hiperplasiado.

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 epéndimario 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 epéndimario.

**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 epéndimario 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 óbex 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  $38,4 \pm 14,1$  años. La edad media en esta serie ha sido de  $40,2 \pm 14,8$  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°' 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/mm<sup>2</sup>; '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° = 1°), 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 mm<sup>2</sup> 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 70°. 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 neurorraquis. La fuerza de tracción medular (FTM) por un crecimiento desproporcionado del neurorraquis 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.

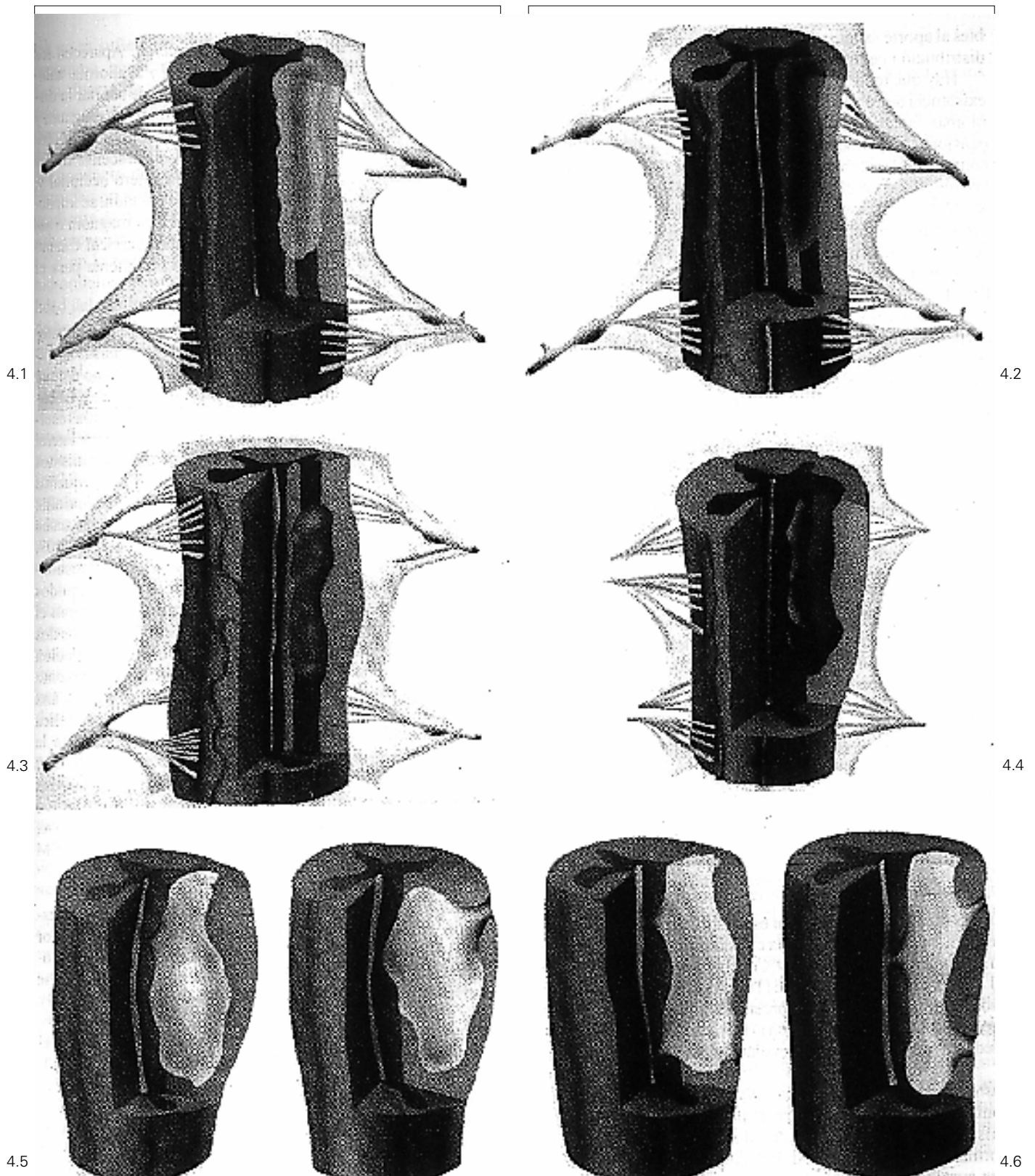
El segmento anterior de las vértebras: el cuerpo vertebral junto con el disco intervertebral no suponen impedimento a la inflexión y rotación de la unidades vertebrales en ningún sentido. El segmento posterior de la unidad vertebral con las carillas articulares es una guía para el desplazamiento de toda 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 estiramiento 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 local; 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 Ll. 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 patogenia 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 Kobayaski [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 endimario y el espacio subaracnoideo espinal, añadiéndose a la presión normal del LCR en la pared endimaria, lo que se sumaría al estado hidromiélico existente. A esto se le añade la mayor difusibilidad del tejido endimario, 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 endimario 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 endimario 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 endimario. El tejido endimario 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 Neurosurg* 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. Proposal 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 occult 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. Pressure effects 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 muskelatrophie. *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.