

Sobre la etiología del complejo Chiari I/siringomielia

Sr. Director:

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

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

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

M.B. Royo-Salvador

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

BIBLIOGRAFÍA

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

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

Recibido el 23-3-99.

Aceptado para su publicación el 18-6-99.