

Sobre la etiología y tratamiento del complejo Chiari I/siringomielia

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

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

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

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

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

M.B. Royo-Salvador

Recibido: 07.04.99. Aceptado: 03.05.99.

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

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

BIBLIOGRAFÍA

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

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

Polineuritis craneal: una variante del síndrome de Guillain-Barré

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

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

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

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

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

Recibido: 12.04.99. Aceptado: 22.04.99.

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

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

BIBLIOGRAFÍA

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