

# Revista de Neurología

Vol. 25, nº 140; 523-530. Abril, 1997. ISSN 0210-0010

Publicación Oficial de: Societat Catalana de Neurologia, Sociedad Valenciana de Neurología, Sociedad Andaluza de Neurología, Sociedad Balear de Neurología, Sociedad Extremeña de Neurología, Sociedad de Neurología del País Vasco, Sociedad Navarra de Neurología, Sociedad Aragonesa de Neurología, Sociedade Galega de Neuroloxía, Sociedad Murciana de Neurología, Sociedad Canaria de Neurología, Sociedad Española de Neurología Pediátrica y Liga Española contra la Epilepsia

**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 idopáticas**

**M.B. Royo-Salvador**

**Incluida en:**  
**MEDLINE / Index Medicus**  
**MEDLARS System**  
**EMBASE / Excerpta Medica**  
**IME / Índice Médico Español**

César Viguera, editor

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

M.B. Royo-Salvador

**Resumen.** Introducción. Basándonos en la tracción medular como responsable de la siringomielia idiopática (SMI), escoliosis idiopática (ESCID), malformación de Arnold-Chiari (ARCH), platibasia (PTB), impresión basilar (IMB), retroceso odontoideo (RTO), kinking del tronco cerebral (KTC), y considerando que la fuerza de tracción medular es transmitida por el filum terminale (FT), se describe una técnica quirúrgica para la sección del FT (SFT) en tres casos de SMI, una ESCID, y una ARCH sin disrafias lumbares. Material y métodos. Mujer de 34 años con cervicobraquialgias, parestesias, Babinski bilateral, cavidad centromedular C<sub>3</sub>-C<sub>7</sub>. Varón de 26 años con cervicobraquialgias, hipoestesia en hemicuerpo izquierdo, y cavidad cervicobulbar. Mujer de 19 años con ESCID desde los 14, con episodios de reagudización, y 38º de curvatura dorsolumbar. Mujer de 67 años con intensas cefaleas, hipoestesia en manos, paraparesia y ARCH. Varón de 23 años con tetraparesia acusada, Babinski bilateral, anestesia EEII, SMI, ESCID, ARCH e hidrocefalia. Resultados. Tras SFT: en las SMI, desaparición de la disociación termoalgésica, disestésica y algica. En la ESCID, reducción de la curvatura a 31º en nueve meses. En la ARCH desaparición de las cefaleas, recuperación del tacto y paraparesia. Conclusiones. La SFT es un tratamiento útil y etiológico para la SMI, ESCID y ARCH. En la ESCID, además, puede evitar el estrés medular en las reducciones quirúrgicas de las curvaturas [REV NEUROL 1997; 25: 523-530].

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

**Summary.** Introduction. Based on medullary traction as responsible for idiopathic syringomyelia (SMI), idiopathic scoliosis (ESCID), Arnold Chiari malformation (ARCH), platybasia (PTB), basilar impression (IMB), odontoid recess (RTO) kinking of the brain stem (KTC) and considering the medullary traction to be transmitted by the filum terminale (FT), a surgical technique for the section of FT (SFT) is described in three cases of SMI, one of ESCID, and one of ARCH with no lumbar dysraphia. Material and methods. A 34-year-old woman with cervico-brachialgias, paresthesias, bilateral Babinski and a centro-medullary cavity C<sub>3</sub>-C<sub>7</sub>. A 26-year-old male with cervico-brachialgias, hypoesthesia in left hemybody, and cervicobulbar cavity. A 19-year-old female with ESCID since the age of 14th, with episodes of reacuteing, and 38º of dorsolumbar curvature. A 67-year-old woman with intense headache, hypoesthesia of the hands, paraparesia and ARCH. A 23-year-old man with marked tetraparesia, bilateral Babinski, anesthesia of both legs, SMI, ESCID, ARCH and hydrocephaly. Results. After SFT: in the SMIs the thermo-algic, disesthetic and algic dissociation disappeared. In ESCID there was a reduction to 31º in the curvature in nine months. On ARCH the headaches ceased and there was recovery of touch and paraparesia. Conclusions. SFT is a useful etiological treatment for SMI, ESCID, ARCH. Also, in ESCID it is possible to avoid stress on the medulla due to its surgical reduction [REV NEUROL 1997; 25: 523-530].

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

## INTRODUCCIÓN

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

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

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

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

Recibido: 15.05.96. Aceptado: 29.08.96.

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

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

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

© 1997, REVISTA DE NEUROLOGÍA

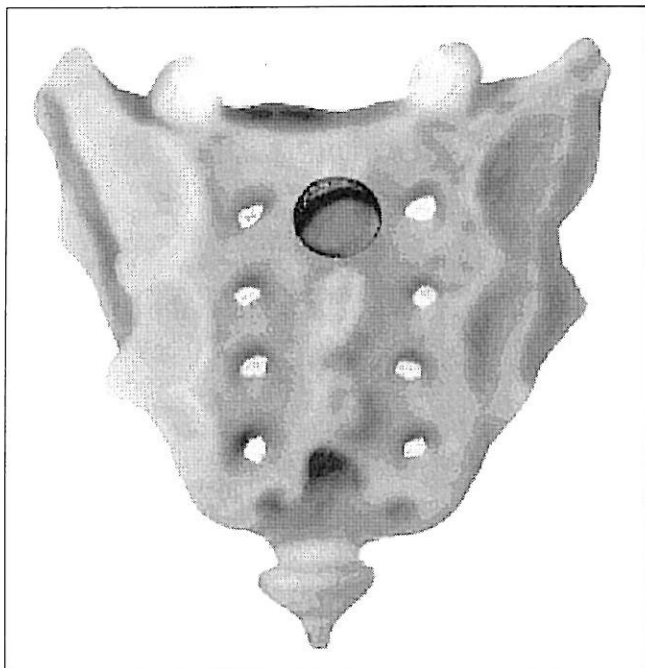


Figura 1. Tiempos quirúrgicos de la sacriectomía para la sección del filum terminale. 1a: agujero de trépano en sacro.

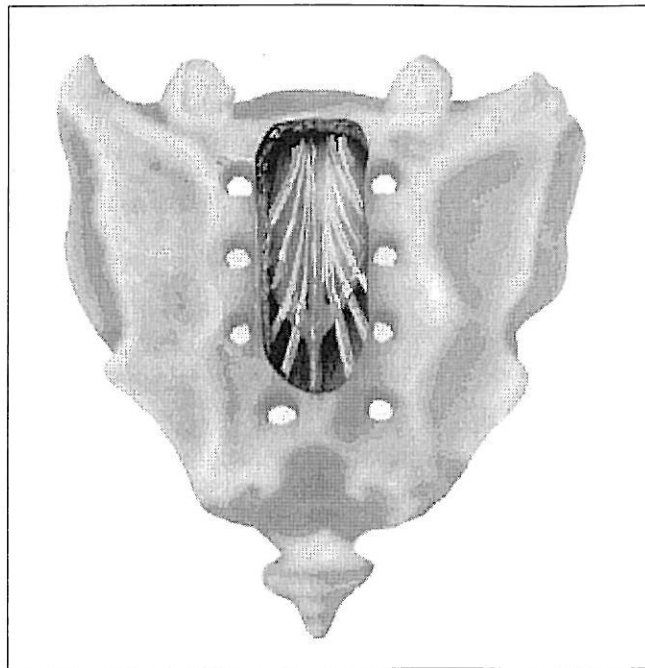


Figura 1b. Sacriectomía desde S<sub>1</sub> a S<sub>4</sub>, visualizando el fondo de saco dural y el filum terminale por transparencia, con su continuación extradural.

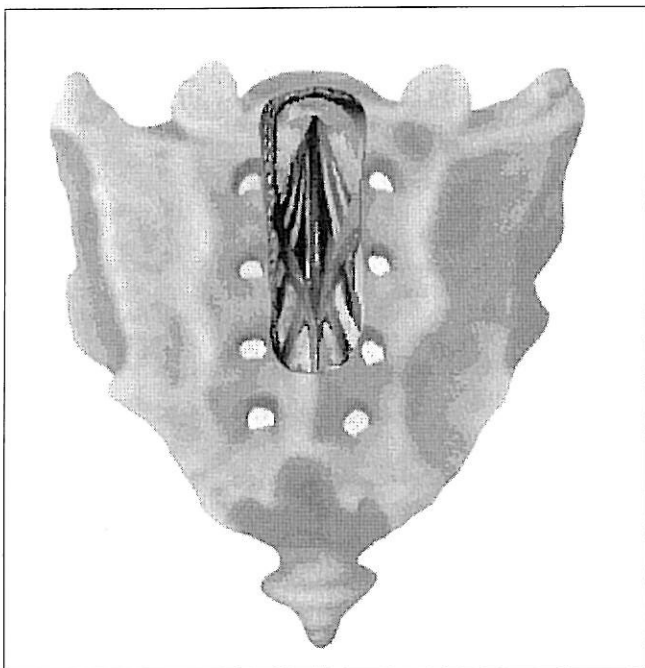


Figura 1c. Apertura de la duramadre e identificación de la porción intradural del filum terminale.

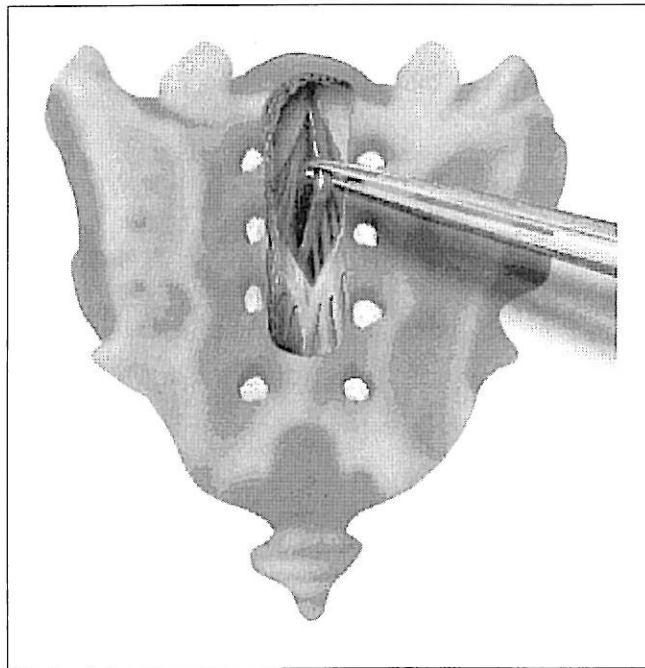


Figura 1d. Sección y coagulación del filum terminale.

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

#### OBJETIVO

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

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

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

## MATERIAL Y MÉTODOS

### *Técnica quirúrgica*

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

### *Apertura*

El paciente se coloca en decúbito ventral o en posición de plegaria mahometana, con una ligera inclinación cefálica, a fin de exponer la región sacra. La incisión cutánea abarca desde la espinosa de L<sub>5</sub> hasta el inicio del surco interglúteo, lo que permite realizar una amplia exposición de la cara posterior del sacro. Mediante disección y electrocauterización se procede a diseccionar el tejido celular subcutáneo y a despegar las inserciones músculo-ligamentosas de la superficie dorsal del sacro. Una vez expuesta la cara posterior del sacro se colocan los separadores automáticos, a fin de estabilizar el campo quirúrgico.

### *Sacriectomía media*

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

### *Apertura dural, identificación y sección del filum terminale*

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

### *Cierre*

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

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

## CASOS CLÍNICOS

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

### *Caso 1*

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

En la exploración neurológica destaca la existencia de signo de Babinski bilateral. La RM cervical es demostrativa de una cavidad siringomiélica centromedular que ocupa los segmentos medulares desde C<sub>3</sub> a C<sub>7</sub>. La RM lumbar no muestra anomalías de importancia.

El 20.10.93 se procede a sacriectomía posterior desde S<sub>1</sub> a S<sub>4</sub>, mostrando un fondo de saco dural a tensión y translúcido de características normales, a través del cual se visualiza un cordón blanquecino de 2 mm de diámetro en posición estrictamente medial y parece continuar con la porción externa del FT. Se procede a la apertura de la duramadre, seccionándose y extrayendo un fragmento del FT.

### *Caso 2*

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

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

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

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

### *Caso 3*

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

La RM vertebral mostraba signos sugestivos de una médula espinal a tensión, con incipiente descenso de las amígdalas; la médula espinal se ve claramente tensa en la región cervical y cruza el espacio intrarraquídeo dorsal de una convexidad intrarraquídea a otra (Fig. 3c), con un nivel del cono medular en el cuerpo de L<sub>1</sub>. La RM lumbar no mostró disrafias.

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

### *Caso 4*

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





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

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

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

La RM craneocervical evidencia una ARCH con un descenso de las amígdalas cerebelosas más allá del borde inferior del arco posterior de atlas (Fig. 4). No existen imágenes de cavitaciones intramedulares. La RM lumbar muestra el cono medular en el borde inferior de la vertebra L<sub>1</sub>, sin disrafias.

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

#### Caso 5

Varón de 23 años de edad que a los 10 años, ante numerosas caídas por cierta inestabilidad del pie izquierdo, le diagnostican ESCID y al practicarle exploraciones complementarias hallaron una SMI cervical. Fue intervenido el 13.4.92 de la SMI con una craniectomía de fosa posterior y al mes se procede a una fijación vertebral 'CD' dorsolumbar desde D<sub>1</sub> hasta L<sub>1</sub>. Un año más tarde se evidenció una hidrocefalia tratándose con derivación ventriculoperitoneal.

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

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

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

## RESULTADOS

#### Caso 1

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

#### Caso 2

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

#### Caso 3

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

#### Caso 4

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

#### Caso 5

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

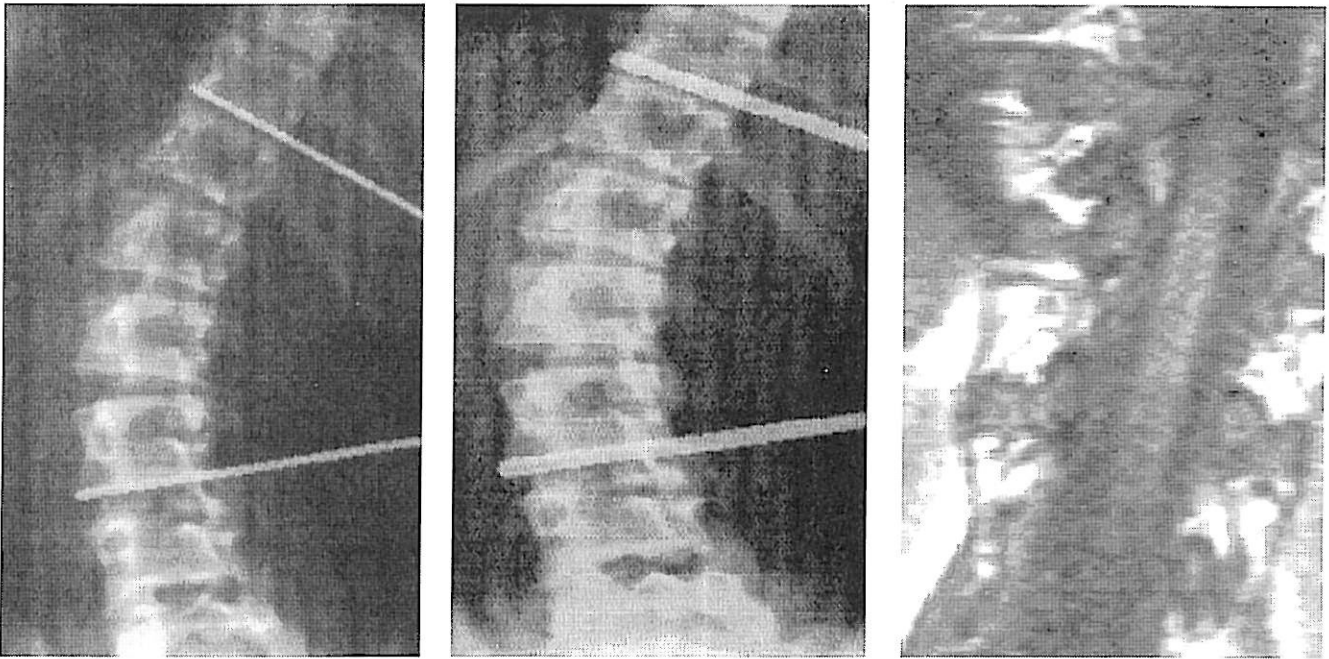


Figura 3. Caso 3, paciente de 19 años con escoliosis idiopática. a. Radiografía preoperatoria 38<sup>º</sup>. b. Postoperatorio, tras sección del filum terminale a los nueve meses, 31<sup>º</sup>. c. RM dorsolumbar preoperatoria, la médula espinal va de una convexidad intrarraquídea a otra.



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

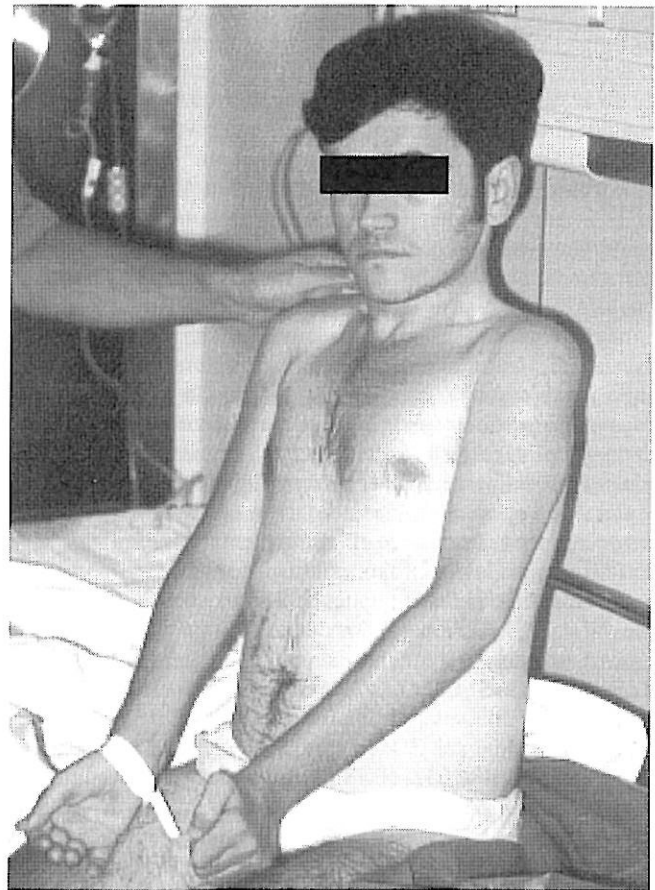
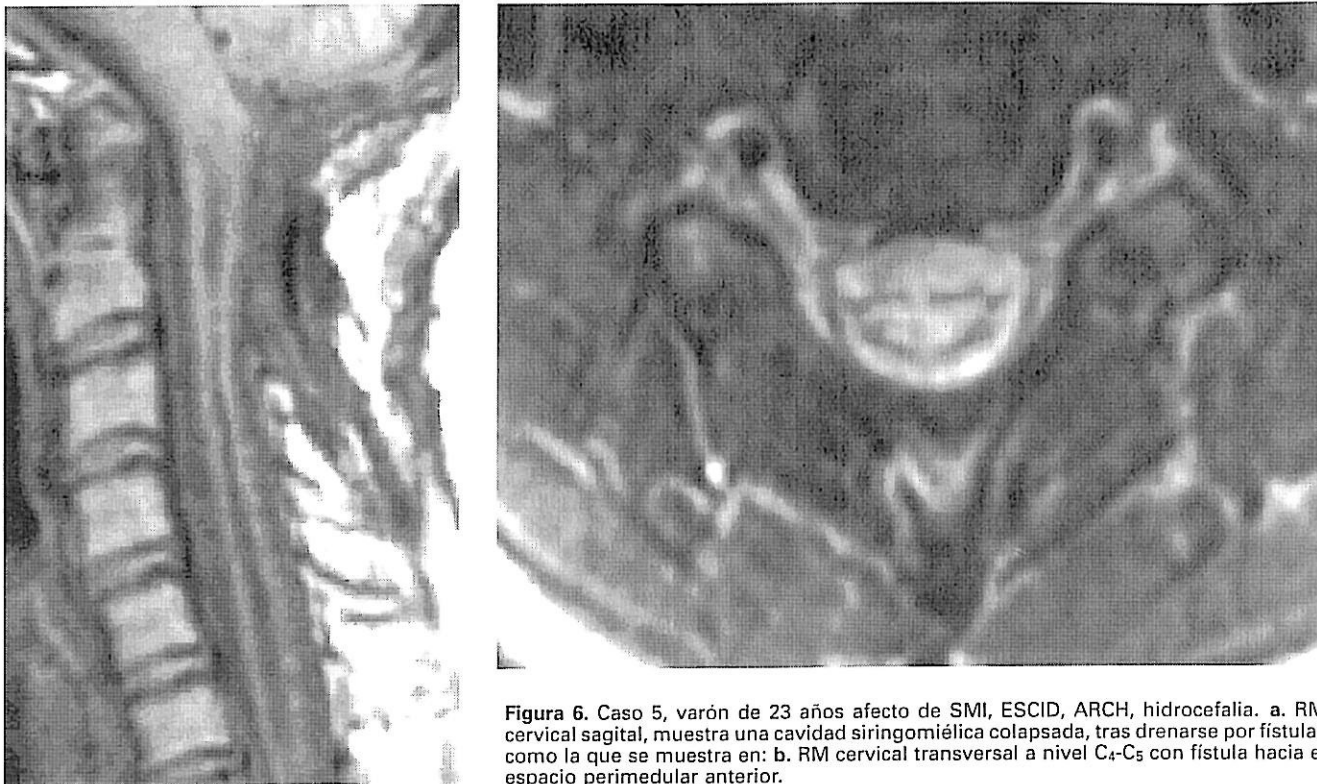


Figura 5. Caso 5, imposibilidad de mantener la bipedestación y la marcha por sí mismo, acusada tetraparesia con atroñas musculares especialmente en ambas manos, sedestación inestable, hipoestesia de la extremidad inferior izquierda, megacefalia, cuello corto, hiperreflexia generalizada. Contracturas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



**Figura 6.** Caso 5, varón de 23 años afecto de SMI, ESCID, ARCH, hidrocefalia. a. RM cervical sagital, muestra una cavidad siringomiélica colapsada, tras drenarse por fístulas como la que se muestra en: b. RM cervical transversal a nivel C<sub>4</sub>-C<sub>5</sub> con fístula hacia el espacio perimedular anterior.

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

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

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

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

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

## DISCUSIÓN

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

Por otro lado, se ha demostrado ampliamente que la liberación de la médula espinal anclada es un tratamiento eficaz en diversas patologías. Yamada et al [9] describen la fisiopatología del síndrome de la médula espinal anclada, destacando el papel de las alteraciones metabólicas medulares debidas a la isquemia inducida por la tracción en la evolución clínica y sintomatológica del proceso. Para analizar los efectos que tiene la tracción sobre el metabolismo neuronal este autor realizó un interesante experimento. Tomó 25 gatos a los que realizó un modelo experimental de tracción medular, consistente en aplicar un peso sobre el FT, de forma que, mediante un juego de poleas, realizase una tracción controlada. El experimento se realizó aplicando pesos de entre 1 y 5 g. El análisis de los cambios metabólicos inducidos a nivel de la médula espinal lumbar, especialmente los cambios en la razón reducción/oxidación mitocondrial, se realizó mediante la determinación del citocromo a, a<sub>3</sub> por espectrofotometría (respuesta redox) y el



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

Los resultados obtenidos por este autor demostraron que no había diferencias significativas entre los animales del grupo de control (sin tracción) y los animales con una tracción de 1 g en cuanto a las respuestas redox frente a la hipoxia; en cambio, cuando se incrementaba el peso aplicado de 2 a 5 g, la hipoxia enlentecía de forma altamente significativa la respuesta metabólica. Además, bajo presiones de 4 o 5 g, la razón reducción/oxidación del citocromo a, a<sub>3</sub> no alcanzaba el máximo nivel, que sí se alcanza con los pesos inferiores.

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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



de mejoría tan espectacular del síndrome siringomiélico sin siringomielia.

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

## CONCLUSIONES

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

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

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

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

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

## BIBLIOGRAFÍA

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