

Colapso espontáneo deiringomielia

Víctor Vásquez,¹ Carlos Tello,² Lucas Piantoni,² Rodrigo Remondino,²
Eduardo Galaretto,² Mariano Noel²

1. Servicio de Neurocirugía, Hospital General de Niños “Pedro de Elizalde”, Ciudad de Buenos Aires, Argentina

2. Servicio de Patología Espinal, Hospital de Pediatría S.A.M.I.C. “Prof. Dr. Juan P. Garrahan”, Ciudad de Buenos Aires, Argentina

RESUMEN

Introducción: la asociación entre malformación de Chiari tipo I (MC), escoliosis yiringomielia es bien conocida; no así el colapso espontáneo de la cavidadiringomiélica que es altamente infrecuente.

Objetivos: reportar un caso de colapso espontáneo deiringomielia y analizar la bibliografía sobre el tema.

Descripción del caso: paciente de 4 años y medio con diagnóstico de malformación de Chiari tipo I asociado airingomielia y escoliosis. La evolución de la cavidadiringomiélica y la escoliosis fue controlada mediante imágenes de resonancia magnética (RM) y espinogramas.

Intervención: en el curso de la observación se evidenció la resolución espontánea de lairingomielia. Respecto de la MC se decidió el tratamiento quirúrgico a fin de controlar la escoliosis, que a pesar de la descompresiva progresó y fue resuelta mediante artrodesis instrumentada.

Conclusiones: nuestro caso aporta información a la literatura para la comprensión de la posible evolución natural de lairingomielia.

Palabras clave: Chiari tipo I. Escoliosis. Espinograma. Siringomielia

Spontaneous collapse of syringomyelia

ABSTRACT

Background: the association between Chiari malformation type I (CM), scoliosis and syringomyelia is well known; spontaneous collapse of the syringomyelia cavity is not, which is highly infrequent.

Objectives: to report a case of spontaneous collapse of syringomyelia and to analyze the bibliography on the subject.

Case description: a 4-and-a-half-year-old patient was diagnosed with Chiari malformation type I associated with syringomyelia and scoliosis. The evolution of the syringomyelia cavity and scoliosis was monitored by magnetic resonance imaging (MRI) and spinograms.

Surgery: during the observation, spontaneous resolution of the syringomyelia was evident. Regarding the CM, surgical treatment was decided to control the scoliosis, which progressed despite decompression and was resolved by instrumented arthrodesis.

Conclusion: our case provides information to the literature for understanding the possible natural evolution of syringomyelia.

Keywords: Chiari type I. Full spine radiograph. Scoliosis. Syringomyelia

Víctor Vásquez

vicvr2003@gmail.com

Recibido: 06/01/2025 Aceptado: 05/05/2025

DOI: 10.59156/revista.v0i0.691

Carlos Tello: tello@outlook.com.ar

Lucas Piantoni: lucaspiantoni@gmail.com

Rodrigo Remondino: rodrigoremondino@hotmail.com

Eduardo Galaretto: eduardogalaretto@gmail.com

Mariano Noel: mnoelar@yahoo.com.ar

Los autores no declaran conflicto de interés

Los autores no declaran financiamiento.

Este es un artículo de acceso abierto bajo la licencia CC BY-NC <https://creativecommons.org/licenses/by-nc/4.0/>

INTRODUCCIÓN

Lairingomielia (SM) es una cavidad anormal intramedular que contiene líquido cefalorraquídeo (LCR). Su comportamiento expansivo y la posibilidad de causar daño neurológico son bien conocidos. No muestra predilección por sexo y se observa en el 75% de pacientes en edad pediátrica que son sometidos a cirugía de Chiari.

La sintomatología es variada y puede ir desde una simple disestesia hasta una escoliosis grave.¹ La RM es el método diagnóstico de elección para lairingomielia; las imágenes sagitales y axiales ponderadas en T1 y T2 de columna completa son las más significativas para la detección y control de la enfermedad. Su hallazgo aislado es poco frecuente.² El rápido acceso a las RM en el curso del estudio de una escoliosis en la edad pediátrica desemboca frecuentemente en el descubrimiento de la asociación de una malformación de Chiari I coniringomielia.³ La conducta habitual en estos casos es comenzar con la descompresiva suboccipital, tanto la técnica de “liberación” osteoligamentaria clásica como la que amplía el “estuche” dural con material autólogo o distintos sustitutos. El tratamiento exclusivo de la

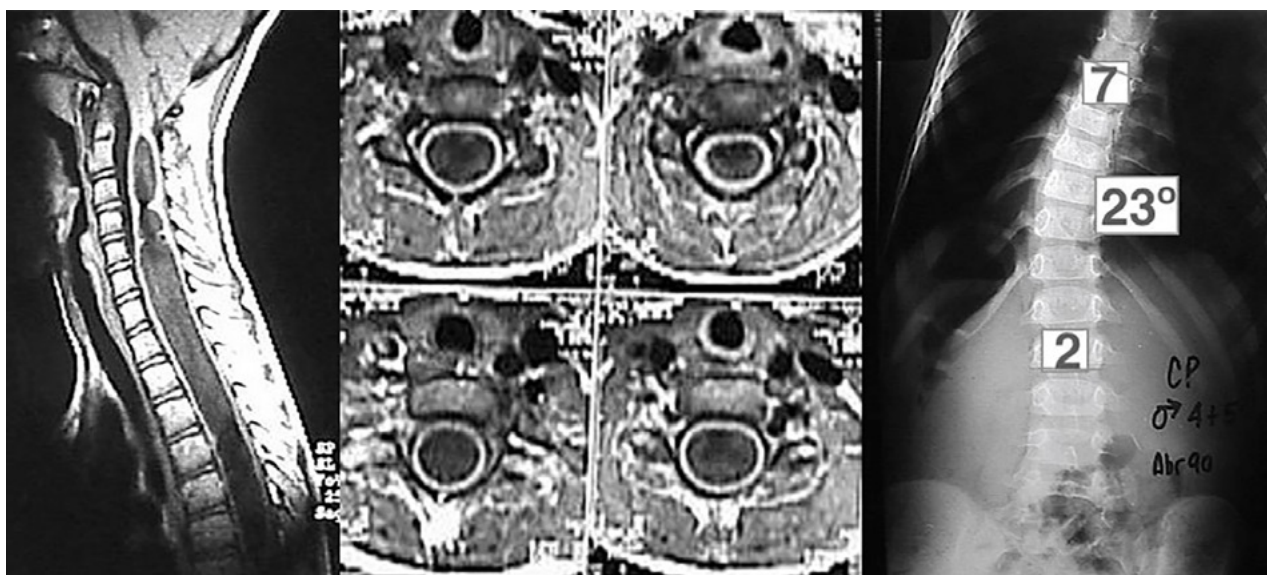


Figura 1. Cortes sagital y axiales en los que se observa extensa dilatación siringomiélica. Espinograma, frente.

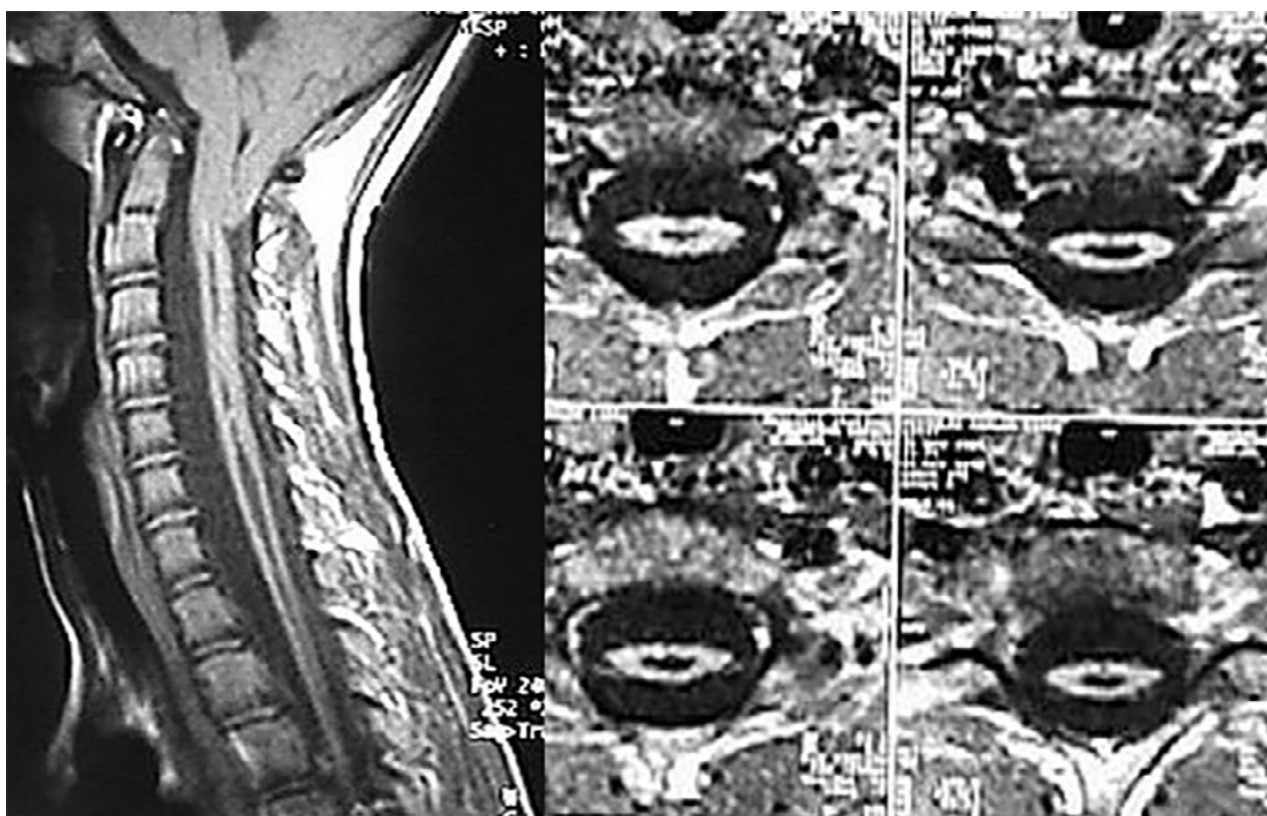


Figura 2. Cortes sagital y axiales de RM en los que se evidencia el colapso de la cavidad.

cavidad siringomiélica como paso inicial está descrito, pero actualmente su aplicación como primera opción es controvertida.⁴

La evolución natural de la asociación MC/siringomielia es poco conocida en la edad pediátrica, en tanto el fenómeno del colapso espontáneo de la siringomielia instalada es inusitado y, de hecho, hay muy pocos casos reportados.

OBJETIVOS

Reportar un caso de colapso espontáneo de siringomielia y analizar la bibliografía sobre el tema.

DESCRIPCIÓN DEL CASO

Paciente masculino de 4 años y 6 meses con ausencia de

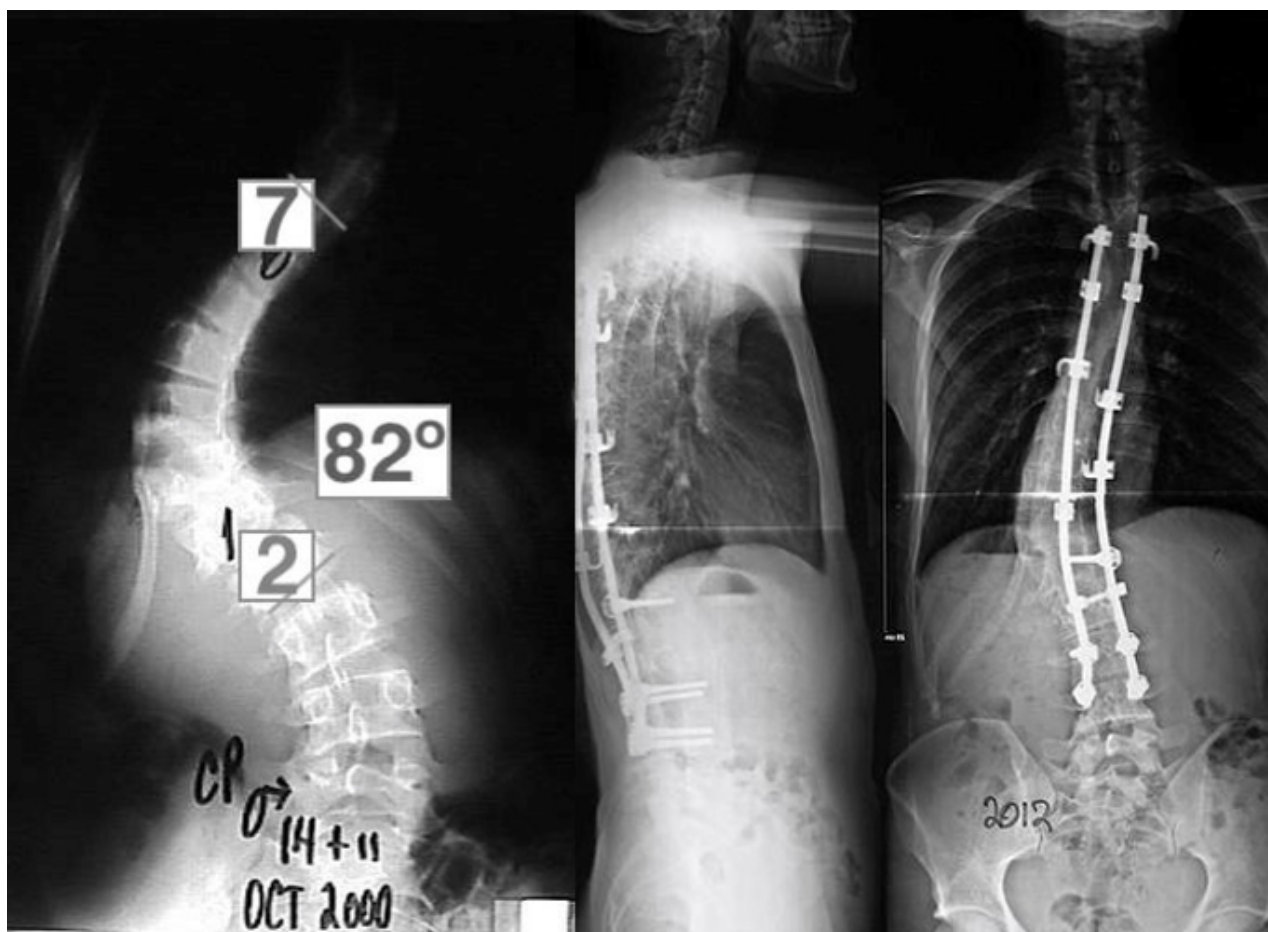


Figura 3. Espinograma, frente. Progresión curva de Cobb y su corrección mediante instrumentación toraco-lumbar.

reflejos cutáneos abdominales y una escoliosis torácica de convexidad izquierda, cuyo valor angular de Cobb T-L3 de 230° y convexidad izquierda se trató con corsé toraco-lumbosacro (tipo TLSO). La RM mostró una malformación de Chiari tipo I asociada a una extensa siringomielia, desde C2 a T9 (Figura 1). Los potenciales evocados somatosensoriales (PESS) resultaron normales. Se adoptó conducta expectante.

A la edad de 10 años y 6 meses, el niño presentó hiperestesia cutánea abdominal izquierda e hipotrofia de cintura escapular, asociados a signo de Babinsky bilateral. Se recomendó realizar cirugía de la malformación de Chiari, pero la familia rechazó dicha propuesta de tratamiento. Un año después, sorprendentemente, el control con RM mostró una marcada reducción del tamaño y diámetro de la siringomielia cervicotorácica, cuyo aspecto era fusiforme (Figura 2).

Intervención

La malformación de Chiari tipo I permaneció sin cambios, pero se observó una progresión de la curva escoliótica a 350°. A la edad de 12 años y 3 meses, el paciente fue intervenido quirúrgicamente de la malformación de Chiari tipo I.

Se realizó un abordaje con craneotomía suboccipital asociada a resección del arco posterior en C1. Dos años más tarde, se constató que dicha escoliosis había progresado a 82° (Figura 3) y se decidió hacer la fusión espinal posterior instrumentada de T4-L4 con corrección de la curva a 390°.

DISCUSIÓN

La etiología de la siringomielia asociada a malformación de Chiari es controvertida y con múltiples hipótesis, donde la teoría clásica hidrodinámica o del martillo propuesta por Gardner, o la teoría de Ball y Dayan son las más conocidas.^{5,6} Estos últimos autores, postularon: “si el flujo de salida del LCR del foramen magno está obstruido, una onda de presión ocasionada por *Valsalva* podría transmitirse hacia la médula y disecarla a través de los espacios de Virchow-Robin, generando cavidades”; cabe resaltar que estos autores basaron su hipótesis en la observación de cavidades siringomiélicas en necropsias.

Otra teoría es la de Klekamp,⁷ quien propone que la siringomielia es un estado de edema crónico, el cual comienza por una obstrucción al pasaje de LCR, esto

causaría un desbalance del líquido intra y extracelular resultando en la formación de una cavidad intramedular.⁸ Por su parte, Aboulker sugiere que la presencia de una obstrucción del foramen magno podría aumentar la presión en el espacio subaracnoideo espinal impidiendo la salida del líquido extracelular espinal, originando la aparición de una cavidad intramedular.⁹

La variabilidad de las teorías existentes podría explicar los resultados quirúrgicos de la descompresiva suboccipital. El restablecimiento de la circulación de LCR en la unión craneovertebral y medular podría ser la causa de la disminución o desaparición de siringomielia, sin embargo, existen casos de progresión, aun con múltiples tratamientos.¹⁰

En la literatura existen pocos reportes de resolución espontánea de siringomielia asociada a malformación de Chiari tipo I. Algunos estudios, como el de Sung y cols., o el de Mazunder y cols., hacen referencia a casos observados en dos niños de 7 y 5 años.^{11,12} Los autores atribuyen que la fosa posterior tiende a aumentar su volumen durante el período de crecimiento y como consecuencia genera el ascenso de las amígdalas cerebelosas restableciendo la dinámica y colapsando la siringomielia. Este tipo de resolución apoya la teoría de Mikulis, quien describe una tendencia al ascenso de las amígdalas cerebelosas durante la infancia debido al crecimiento de la fosa posterior.¹³ A su vez, propone que un descenso de las amígdalas a través del foramen magno de hasta 6 mm es normal. Luego del ascenso amigdalino y la normalización de la circulación del LCR en el foramen magno, la restauración del flujo del LCR daría lugar al posterior colapso de la siringomielia.

Por otro lado, Jack y cols. han propuesto un mecanismo de comunicación entre la cavidad siringomiélica y el espacio subaracnoideo debido a un desgarro causado por el aumento de la presión durante las maniobras de *Valsalva* o un traumatismo, lo que provoca la descompresión de la siringomielia.¹⁴ Esta comunicación se ha demostrado

en estudios de RM y neuropatología. Bogdanov y Mendelevich, por su lado, utilizaron técnicas de RM dinámica para demostrar el drenaje espontáneo de la siringomielia, debido al desarrollo de una comunicación entre dicha cavidad y el espacio subaracnoideo en adultos no tratados con siringomielia asociada a la malformación de Chiari I.^{15,16}

Santoro y cols. describieron dos casos de siringomielia que se resolvieron espontáneamente debido al drenaje de la cavidad siringomiélica en el espacio subaracnoideo espinal; sin embargo, solo en uno de ellos pudo demostrarse una comunicación entre la siringomielia y el espacio subaracnoideo espinal.¹⁷

En nuestro caso no se realizó volumetría de la fosa posterior. Tampoco se registró trauma alguno durante el período de control por imágenes del paciente. Cabe mencionar el desarrollo de escoliosis que requirió su posterior resolución quirúrgica; esta intercurencia también hace aún más llamativo el presente caso.

CONCLUSIÓN

Pocos son los reportes de casos de colapso o resolución espontánea de la siringomielia. En nuestro caso consideramos que la causa pudo haberse correspondido con un desgarro secundario a un aumento de presión, como refiere la teoría de Jack y cols., pero persiste la duda de si el colapso es un comportamiento posible o un desenlace en la historia natural de la siringomielia.

Contribuciones de autoría

Conceptualización, Curación de datos, Análisis formal, Administración del proyecto y Redacción - borrador original: Víctor Vásquez. Adquisición de fondos, Recursos, Validación y Redacción - revisión y edición: Mariano Noel. Investigación: Carlos Tello. Metodología: Lucas Piantoni. Software y Supervisión: Eduardo Galaretto. Visualización: Rodrigo Remondino.

BIBLIOGRAFÍA

1. Strahle J, Muraszko KM, Kapurch J, Bapuraj JR, Garton HJL, O Maher C. Chiari malformation Type I and syrinx in children undergoing magnetic resonance imaging: Clinical article, *J Neurosurg Pediatr*, 2011; 8(2): 205-13.
2. Giner C, Pérez B. Update on the pathophysiology and management of syringomyelia unrelated to Chiari malformation. *Neurologia (Engl Ed)*, 2019; 34(5): 318-25.
3. Milhorat TH, Nishikawa M, et al. Mechanism of cerebellar tonsil herniation in patients with Chiari malformations as guide to clinical management. *Acta Neurochir*, 2010; 152(7): 1117-27.
4. Guillen A, Costa J. Spontaneous resolution of a Chiari I malformation associated syringomyelia in one child. *Acta Neurochir*, 2004; 146(2): 187-91.
5. Gardner WJ. Hydrodynamic mechanism of syringomyelia: its relationship to myelocle. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*, 1965; 28(3): 247-59.
6. Ball MJ, Dayan AD. Pathogenesis of syringomyelia. *Lancet*, 1972; 2: 799-801.
7. Klekamp J. The pathophysiology of syringomyelia—historical overview and current concept. *Acta Neurochir (Wien)*, 2002; 144(7): 649-64.
8. Aboulker J. La syringomyelie et les liquides intra rachidiens. *Neurochirurgie*, 1979; 25(Suppl 1): 1-44.
9. Blegvad C, Grotenhuis JA, Juhler M. Syringomyelia: a practical, clinical concept for classification. *Acta Neurochir (Wien)*, 2014; 156(11): 2127-38.
10. Ebersole K, Roonprapunt C. Revision of Chiari decompression for patients with recurrent syrinx. *J Clin Neurosci*, 2010; 17(8): 1076-9.
11. Wen-Shan S, Yen-Yu C, et al. Spontaneous regression of syringomyelia – review of the current aetiological theories and implications for surgery. *J Clin Neurosci*, 2008; 15(10): 1185-8.

12. Mazumder AK, Das S, *et al.* Spontaneous resolution of Chiari malformation and associated syringomyelia. *Neurol India*, 2016; 64(6): 1335-6.
13. Mikulis DJ, Diaz O, Eggelin TK, *et al.* Variance of the position of the cerebellar tonsils with age: preliminary report. *Radiology*, 1992; 183(3): 725-8.
14. Jack CR, Kokmen E, *et al.* Spontaneous decompression of syringomyelia: magnetic resonance imaging findings. *J Neurosurg*, 1991; 74(2): 283-6.
15. Kastrup A, Nägele T. Case spontaneous resolution of isolated Chiari I malformation. *Childs Nerv Syst*, 2006; 22(2): 201.
16. Bogdanov EI, Mendelevich EG. Syrinx size and duration of symptoms predict the pace of progressive myelopathy: retrospective analysis of 103 unoperated cases with craniocervical junction malformations and syringomyelia. *Clin Neurol Neurosurg*, 2002; 104(2): 90-7.
17. Santoro A, Delfini R, Innocenzi G, *et al.* Spontaneous drainage of syringomyelia. Report of two cases. *J Neurosurg*, 1993; 79(1): 132-4.

COMENTARIO

El trabajo presentado sobre siringomielia de resolución espontánea nos abre una serie de preguntas. El caso reportado es de difícil presentación en pediatría ya que se calcula que 8 de cada 100000 nacidos puede presentar siringomielia, asociada a escoliosis y Chiari tipo I, las cuales, en un porcentaje muy bajo, pueden resolver de forma espontánea, sin haber tratado quirúrgicamente el Chiari.¹⁻⁴

Es ampliamente reconocida la teoría de Gardner y Williams^{1,4,5} sobre la resolución espontánea, algunas nos hablan de remodelación y reposición de amígdalas, que según Mikulis y cols.,³ en su estudio de RM, fueron disminuyendo el descenso de amígdalas y favoreciendo la circulación normal del LCR; otros hablan de reducción del tamaño del cerebelo con descompresión y restablecimiento de la circulación; otros, de fisura del parénquima medular favoreciendo la comunicación entre el syrinx y el espacio aracnoideo.^{2,4,6} Todas postulaciones discutibles en sí, como la falta de consenso en la controversial patología de Chiari.

Muchas veces adoptar una conducta expectante puede ser beneficioso, o, por lo contrario, generar un cuadro de lesión centromedular como la cavidad siringomielia, o condicionarlo a una curva escoliótica descompensada. Debemos esperar a tener un mejor conocimiento de la fisiopatología para poder definir cuál es la mejor conducta a seguir con nuestros pacientes.

Eduardo F. Olivella

Hospital El Carmen, Ciudad de Mendoza, Mendoza, Argentina

BIBLIOGRAFÍA

1. Mezzadri JJ. Siringomielia por malformación de Chiari: resolución espontánea. Revisión bibliográfica. *Rev Argent Neuroc*, 2021; 35(03): 216-23.
2. Coloma Valverde, *et al.* Resolución espontánea de Sirinx. *Revista de Neurocirugía*, M Granado Peña, Hospital Universitario de la Gran Canaria.
3. Mikulis DJ, Diaz O, Eggline TK, Sánchez R. Variance of the position of the cerebellar tonsils with age: preliminary report. *Radiology*, 1992; 183: 725-8.
4. Blegvad C, Grotenhuis JA, *et al.* Siringomyelia: a practical, clinical concept for classification. *Acta Neurochir (Wien)*, 2014; 156(11): 2127-38.
5. Gardner WJ, Karnosh LJ, Angel J. Siringomyelia; a result of embryonal atresia of the foramen of the Magendie. *Trans Am Neurol Assoc*, 1957; 82nd Meeting: 144-5.
6. Di Rocco, Oi S. Spontaneous regression of syringomyelia in Hajdu-Cheney syndrome with severe platybasia. Case report. *J Neurosurg*, 2005; 103(2 Suppl): 194-7. Doi: 10.3171/ped.2005.103.2.0194