

Descompresión de fosa posterior sin duroplastia expansiva en adulto con malformación de Chiari tipo 1-siringomielia

Posterior fossa decompression without expansive duroplasty in an adult with Chiari malformation type 1-syringomyelia

Ernesto Enrique Horta Tamayo^{1,2*} <https://orcid.org/0000-0002-1292-1689>

Luis Cesar Acosta González^{1,2} <https://orcid.org/0000-0002-6463-4243>

Diana Rosa Ortega Raez^{1,2} <https://orcid.org/0000-0002-6992-3570>

Martha Suárez Cruz¹ <https://orcid.org/0000-0002-4608-4903>

¹Universidad de Ciencias Médicas de Holguín. Facultad “Mariana Grajales Coello”. Holguín, Cuba.

²Hospital Clínico- Quirúrgico “Lucía Ñíguez Landín”. Holguín, Cuba.

*Autor para la correspondencia: ernestoht@infomed.sld.cu

RESUMEN

Introducción: La malformación de Chiari tipo 1 incluye un grupo heterogéneo de malformaciones congénitas, caracterizadas por el descenso caudal del cerebelo a través del foramen magno. En un 30-70 % de los casos tiene siringomielia asociada. Existen controversias en torno a la técnica quirúrgica ideal.

Objetivo: Presentar un caso de MC-1 asociada a siringomielia en el que no se aplica una duroplastia expansiva.

Presentación de caso: Paciente femenina de 43 años, con antecedentes de hipertensión arterial. Acudió a consulta neuroquirúrgica por dolor cervical irradiado al miembro superior derecho. Al examen neurológico mostró signos de afectación de primera y segunda motoneurona. La resonancia magnética confirmó el diagnóstico de MC-1. Se intervino quirúrgicamente mediante descompresión de fosa posterior sin duroplastia expansiva. La paciente evolucionó sin complicaciones y egresó a las 48 horas. Durante el seguimiento mejoraron las manifestaciones parestésicas; sin embargo, el examen

neurológico se mantuvo igual. A los seis meses, la resonancia magnética indicó una marcada disminución de la siringomielia y la reconfiguración de la cisterna magna. Hasta los 18 meses del tratamiento, los síntomas no habían empeorado y la capacidad funcional resultaba aceptable (Karnofsky 90/100).

Conclusiones: La descompresión de fosa posterior sin duroplastia expansiva, seguida de re-permeabilización microquirúrgica del foramen de Magendie, tuvo resultados favorables en este caso.

Palabras clave: malformación de Chiari; siringomielia; descompresión de fosa posterior; duroplastia.

ABSTRACT

Introduction: Chiari malformation type 1 includes a heterogeneous group of congenital malformations, characterized by caudal descent of the cerebellum through the foramen magnum. It has associated syringomyelia in 30-70% of cases. Controversies exist regarding the ideal surgical technique.

Objective: To present a case of MC-1 associated with syringomyelia in which an expansive duroplasty is not applied.

Case report: Female patient, 43 years old, with history of arterial hypertension. She went to the neurosurgical consultation for cervical pain radiating to the right upper limb. On neurological examination, she showed signs of first and second motor neuron involvement. MRI confirmed the diagnosis of MC-1. She underwent surgery by decompression of the posterior fossa without expansive duroplasty. The patient evolved without complications and she was discharged after 48 hours. During the follow-up, the paresthetic manifestations improved; however, the neurological examination remained the same. At six months, MRI indicated a marked decrease in syringomyelia and reshaping of the cisterna magna. Until 18 months after treatment, symptoms had not worsened and functional capacity was acceptable (Karnofsky 90/100).

Conclusions: Posterior fossa decompression without expansive duroplasty, followed by microsurgical re-permeabilization of Magendie's foramen, had favorable results in our case.

Keywords: Chiari malformation; syringomyelia; posterior fossa decompression; duroplasty.

Recibido: 02/01/2023

Aceptado: 04/012023

Introducción

La malformación de Chiari tipo 1 (MC-1) incluye un grupo heterogéneo de malformaciones congénitas, caracterizadas por el descenso caudal del cerebelo a través del foramen magno. Este descenso provoca una obstrucción en el flujo normal del líquido cerebroespinal.⁽¹⁾ Aunque muchas teorías existen al respecto, se desconoce la patogenia exacta de la MC-1. Algunos expertos consideran que la génesis del trastorno se halla en la insuficiencia del mesodermo paraxial que, debido al desarrollo limitado de la fosa posterior, resulta en un problema de relación entre el “contenido” neural y el “continente” óseo.⁽²⁾

En el síndrome de Chiari se agrupan varios síntomas neurológicos, algunos inespecíficos como cefalea, alteraciones oculares u otológicas, afectaciones de nervios craneales bajos, ataxia cerebelosa o espasticidad. Sin embargo, muchos pacientes con MC-1 permanecen asintomáticos.⁽³⁾

Morfológicamente, lairingomielia se define, en las imágenes por resonancia magnética, como la presencia de cavidades, únicas o múltiples, con contenido líquido dentro del parénquima medular o el bulbo (siringobulbia). Alrededor del 50 % de los pacientes tienen una lesión neurológica severa o discapacidad crónica progresiva con pérdida de la independencia funcional.⁽⁴⁾

Actualmente se emplean diversas técnicas quirúrgicas: la craniectomía suboccipital/laminectomía de C1, la descompresión ventral trasnasal o transoral, la estabilización posterior, la descompresión posterior endoscópica, la duroplastia, la disección aracnoidea con/sin coagulación tonsilar, o la tonsilectomía mínimamente invasiva.⁽⁵⁾

Existen muchas controversias en torno a la variante quirúrgica ideal. La descompresión de fosa posterior mediante craniectomía, con o sin apertura dural, muestra menor morbilidad; además de un corto tiempo quirúrgico, asociado a su relativa facilidad técnica. Sin embargo, no se han encontrado evidencias estadísticamente significativas.^(6,7)

En Cuba se ha investigado muy poco al respecto. En 2014 se publicaron dos casos⁽⁸⁾ que utilizaron duroplastia con injerto autólogo, previa descompresión de fosa posterior reducida (diámetro de 3 cm) y alcanzaron buenos resultados. Por consiguiente, el objetivo de este estudio fue presentar un caso de MC-1 asociada a siringomielia en el que no se aplica una duroplastia expansiva.

Presentación de caso

Se presenta el caso de una paciente femenina de 43 años, con antecedentes de hipertensión arterial y tratamiento médico de captopril, 25 mg cada 8 horas, e hidroclorotiazida 25 mg en dosis única diaria. Acudió a consulta neuroquirúrgica a causa de un dolor cervical irradiado al miembro superior derecho, de moderada intensidad y tres meses de evolución. Refirió debilidad en la mano e imposibilidad de realizar sus labores habituales. Las molestias se aliviaron parcialmente con 200 mg de carbamazepina cada 8 horas, pero los antiinflamatorios no surtieron efecto.

Durante el examen neurológico, en la consulta inicial, se constataron como datos positivos:

- Arreflexia miotática bicipital, tricipital y flexor de los dedos en miembro superior derecho, e hiporreflexia en miembro superior izquierdo.
- Ausencia de signos de Hoffman y Trömmer.
- Hiperreflexia crural bilateral, con signo de Babinski.
- Hipotrofia interósea, tenar e hipotenar en la mano derecha.
- Disociación termo-algésica en miembro superior derecho (dermatomas C5-8).
- El resto de modalidades sensitivas sin alteración.

Las imágenes por resonancia magnética mostraron un descenso tonsilar de 7 mm, vinculado a la cavidad siringomiélica, con extensión a segmentos dorsales superiores (fig. 1). Se confirmó el diagnóstico de MC-1 con siringomielia asociada y se propuso intervenir quirúrgicamente.



Fig. 1 - Imágenes de resonancia magnética. A) sagital ponderada en T2 y B) ponderada en T1: se aprecia descenso tonsilar de 7 mm a nivel de la unión cráneo-espinal, que ocupa el área ausente de la cisterna magna. Se observa extensa cavidad siringomiélica cervico-dorsal, extendida desde el límite inferior de C2 hasta el nivel D7-8 (IRM sagital dorsal ponderada en T2).

Durante la cirugía se colocó a la paciente en decúbito prono bajo anestesia general endovenosa, (posición concorde), con drenaje espinal cerrado. Se hizo una incisión lineal, vertical, en línea media, desde el inión hasta la proyección de C3. Se diseccionó con electrobisturí monopolar, se siguió el plano avascular del rafe medio, y se expusieron la porción horizontal del hueso occipital y el borde posterior del foramen magno, así como los procesos espinosos de C2-3 y el arco posterior de C1. Se destapó el drenaje espinal para facilitar la craniectomía y la durotomía. Con pinza Kerrington, se procedió a la craniectomía occipital medial, con diámetro de 2,5 cm y la laminectomía de C1. Se abrió la duramadre, de forma vertical, desde 1 cm por encima de la unión bulbo-medular hasta 1,5 cm inferior, y se extendió hacia ambos lados con suturas de poliéster 5,0, sin perder la tensión.

Se introdujo el microscopio quirúrgico Karl Zeiss (Alemania), y se escindió la cisterna magna. Se separaron ambas tonsilas cuidadosamente, y se verificaron, durante la navegación cisternal, las bridas aracnoideas en la salida del foramen de Magendie (punto de comunicación entre el cuarto ventrículo y la cisterna magna). Estas se disecaron con técnica de dos microfórceps y se repermeabilizaron. Durante la maniobra de Valsalva comprobatoria, se visualizó la salida de líquido a través del foramen. Se cerró la duramadre de forma hermética, sin sustitutos dures, con los planos de piel de forma habitual. No se colocó drenaje quirúrgico y el espinal se mantuvo durante 48 horas.

La paciente evolucionó sin complicaciones y egresó del hospital a las 48 horas. En el período de seguimiento mejoraron las manifestaciones parestésicas; sin embargo, el examen neurológico no tuvo variaciones. A los seis meses de la

cirugía, en las imágenes por resonancia magnética se observó la disminución del diámetro de la cavidad siringomiélica con reconfiguración de la cisterna magna (fig. 2).

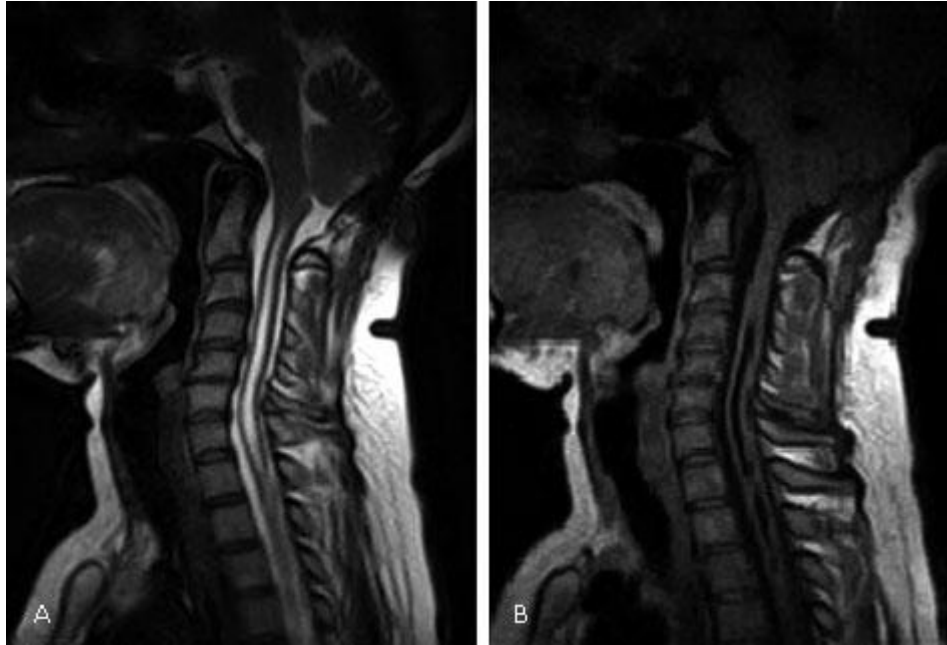


Fig. 2 - Imagen de resonancia magnética posoperatoria. A) sagital, ponderada en T2 y B) sagital, ponderada en T1: se aprecia disminución de la cavidad siringomiélica y reconfiguración de la cisterna magna.

A los 18 meses del tratamiento, los síntomas no habían empeorado y se mantuvo con una capacidad funcional aceptable (Karnofsky 90/100).

Discusión

La malformación de Chiari es el desplazamiento caudal de las tonsilas cerebelosas a través del foramen magno dentro del segmento superior del canal espinal cervical. Produce un gran espectro de alteraciones clínicas y radiológicas.⁽¹⁾ Con el desarrollo de las técnicas de neuroimagen, el 1 % de la población tiene diagnóstico de MC-1, y esta prevalencia llega hasta un 3,6 % en los niños.⁽⁹⁾

La mayoría de los casos se mantienen asintomáticos, pero el 7 % desarrolla síntomas y signos, desde cefalea y náuseas, hasta compresión del tallo cerebral;⁽¹⁰⁾ aunque en los adultos difieren de los niños, por el crecimiento craneal continuo en los infantes. El dolor resulta el síntoma más frecuente en

adultos y, generalmente, sobresale en las mujeres (90 %).^(3,10,11)

Lairingomielia se observa entre el 30-70 % de los pacientes con MC-1. Históricamente, la patogénesis de esta cavitación intramedular se explicaba por la teoría hidrodinámica de Gardner o la teoría de William de la disociación de presión craneoespinal; sin embargo, los recientes estudios de resonancia magnética han fracasado en demostrar esta hipótesis.⁽³⁾

De acuerdo con *Wilkinson* y otros,⁽¹²⁾ en los últimos 14 años, los procedimientos quirúrgicos asociados a MC-1 se incrementaron en la población pediátrica en un 51 % y un 28 % en la población adulta. La cirugía se considera efectiva en el tratamiento de pacientes con CM-1. La descompresión de fosa posterior, mediante craneotomía con o sin apertura dural, tiene bajos riesgos, un corto tiempo operatorio y, técnicamente, no resulta compleja; por lo que se ha convertido en un método popular. Se debate en torno al abordaje quirúrgico ideal y unas de las áreas de mayor controversia se relaciona con la duroplastia. Las opiniones sobre el manejo dural incluyen: no apertura, la apertura y cierre primario, la duroplastia con sustitutos duros autólogos o heterólogos, o la apertura permanente.⁽¹³⁾

La descompresión de fosa posterior con duroplastia se recomienda en la población adulta; a pesar de que trae consigo más complicaciones y emplea mayor tiempo quirúrgico, garantiza mejores resultados a largo plazo y menor índice de recurrencias.⁽¹⁴⁾ En el caso de los niños se prefiere la descompresión de fosa posterior, aunque no hay evidencias de nivel I-II al respecto.⁽¹⁵⁾

Los resultados en la población pediátrica se vinculan con el progresivo crecimiento de la fosa posterior; por tanto, la duroplastia sería un proceder innecesario. No obstante, la extensión de la resección ósea debe relacionarse con la edad y las características del paciente: en lactantes y niños pequeños no debe excederse por el riesgo de pseudomeningocele de las pulsaciones cerebelosas, pero tampoco se puede reducir debido al peligro de reformación ósea. Otros autores recomiendan limitar la descompresión en relación con la severidad de los síntomas clínicos y radiológicos.⁽¹⁶⁾

El ultrasonido se considera una valiosa herramienta para estimar la craneotomía, ya que visualiza directamente la reexpansión y la pulsación de la cisterna magna;⁽¹⁶⁾ no obstante, su utilidad se limita en casos con herniación tonsilar inferior a C1.⁽¹⁷⁾ El criticismo de esta estrategia ha conducido al empleo de resonancia magnética preoperatoria y se ha comprobado que la posición prona, empleada en este tipo de cirugía, mejora la dinámica del líquido cerebroespinal en más del 90 % de los casos, por lo que la descompresión ósea no sumaría un beneficio significativo en este aspecto y los hallazgos de la ecografía estarían sesgados.⁽¹⁷⁾

Varios investigadores preconizan la duroplastia a partir de la experiencia en

adultos,⁽¹⁸⁾ mientras otros la reservan para los pocos pacientes que experimenten recurrencias luego de la descompresión ósea, se logra así un descenso de las complicaciones (especialmente de la fístula de líquido cerebroespinal).⁽¹⁹⁾

Durham y Fjeld-Olenec⁽⁶⁾ en 2008 señalaron que, en una muestra de 582 pacientes pediátricos tratados mediante descompresión de fosa posterior única (266 casos) y duroplastia (316 casos), los hallazgos eran estadísticamente similares para ambos casos, en términos de reducción de la cavidad siringomiélica; la descompresión de fosa posterior con duroplastia mostró un menor índice de recurrencia (2,1 % *versus* 12,6 %) y mayor incidencia de fístula de líquido cerebroespinal (18,5 % *versus* 1,8 %), sin diferencias en torno a otras complicaciones. Los autores señalan como limitante la gran variabilidad en términos de seguimiento de las cohortes incluidas, en un rango entre dos y 120 meses, lo cual dificulta el análisis de los resultados.

En cambio, *Chai y otros*⁽¹³⁾ concluyeron en 2018 que la disminución de la cavidad siringomiélica resulta mejor en pacientes tratados con descompresión de fosa posterior con duroplastia que en los tratados con descompresión de fosa posterior solamente. Sin embargo, no existieron contrastes en la mejoría clínica y los índices de reintervención, entre ambas técnicas.

Estos estudios muchas veces no explicitan la variante de descompresión de fosa posterior con duroplastia, o su combinación; por tanto, la descompresión de fosa posterior se compara con un grupo heterogéneo de técnicas quirúrgicas. Cuando se revisa la experiencia publicada sobre el fallo de la cirugía inicial, en el grupo de pacientes con MC-1 y grandes cavidades siringomiélicas, en algunas cohortes no se especifica si se exploró el foramen de salida del cuarto ventrículo. Ambas causas pueden limitar las conclusiones.

A pesar de que la mejoría de los síntomas constituye el objetivo fundamental del tratamiento quirúrgico, solo el 13 % de las series de casos evaluaron este aspecto. Se emplearon diferentes escalas validadas: *Karnofsky*, *Chicago Outcome Score*, *the Chicago Severity Index* o *Klekamps Outcome Scoring System*. La mayoría de los datos corresponden a pacientes pediátricos, por la frecuencia de esta patología en este grupo etario. Los adultos presentan un período más largo de síntomas, lo cual sugiere un peor pronóstico.⁽⁴⁾

La mejoría radiológica, definida como una reducción en el diámetro de la cavidad quística, se ha reportado hasta 10 meses después de la recuperación clínica parcial posquirúrgica, y algunos autores utilizan esta variable como único indicador del éxito de la cirugía.^(4,7) En este sentido, esta presentación de caso mostró detención de la progresión clínica y se evidenció la mejoría radiológica.

Los sustitutos duros afectan los resultados quirúrgicos e influyen en las complicaciones. Se sugiere la superioridad de los injertos autólogos de pericráneo, pero en otra serie los injertos de politetrafluoroetileno mostraron mejores resultados. Los cirujanos prefieren el pericráneo autólogo.^(8,20)

Mucho se ha debatido en cuanto a la tonsilectomía. Diversos autores sugieren su uso, asociado a la reconstrucción de la cisterna magna, en los casos de adultos con MC-1 yiringomielia. Se demuestra una baja incidencia de fístula de líquido cerebrospinal posquirúrgica (alrededor de 2,5 %) asociada al método de reposición ósea (craneoplastia), y se recomiendan otros estudios prospectivos para aclarar esta interrogante.⁽¹⁸⁾

Esta presentación de caso se encuentra limitada por el corto período de seguimiento a la paciente, solo 18 meses; se necesita una cohorte prospectiva más amplia para emitir conclusiones sobre el tratamiento quirúrgico óptimo. La descompresión de fosa posterior sin duroplastia expansiva, seguida de reperfmeabilización microquirúrgica del foramen de Magendie, garantiza resultados favorables.

Referencias bibliográficas

1. Rosenblum JS, Pomeraniec IJ, Heiss JD. Chiari Malformation (Update on Diagnosis and Treatment). *Neurol Clin.* 2022;40(2):297-307. DOI: <https://doi.org/10.1016/j.ncl.2021.11.007>
2. Nishikawa M, Bolognese PA, Kula RW, Ikuno H, Ohata K. Pathogenesis and classification of Chiari malformation Type I based on the mechanism of ptosis of the brain stem and cerebellum: a morphometric study of the posterior cranial fossa and craniovertebral junction. *J Neurol Surg Part B Skull Base.* 2021;82(3):277-84. DOI: <https://doi.org/10.1055/s-0039-1691832>
3. Ciaramitaro P, Garbossa D, Peretta P, Piatelli G, Massimi L, Valentini LG, *et al.* Syringomyelia and Chiari Syndrome Registry: advances in epidemiology, clinical phenotypes and natural history based on a North Western Italy cohort. *Ann Dell'Istituto Super Sanità.* 2020 [acceso 18/07/2022];56(1):48-58. DOI: <https://annali.iss.it/index.php/anna/article/view/914>
4. Lei Z, Wu S, Zhang Z, Han Y, Wang J, Li F, *et al.* Clinical characteristics, imaging findings and surgical outcomes of Chiari malformation Type I in pediatric and adult patients. *Curr Med Sci.* 2018;38(2):289-95. DOI: <https://doi.org/10.1007/s11596-018-1877-2>
5. Shane R, Beckman J, Naftel RP, Chern JJ, Wellons JC, Rozzelle CJ, *et al.* Institutional experience with 500 cases of surgically treated pediatric Chiari

- malformation Type I: Clinical article. *J Neurosurg Pediatr.* 2011;7(3):248-56. DOI: <https://doi.org/10.3171/2010.12.PEDS10379>
6. Durham SR, Fjeld-Olenec K. Comparison of posterior fossa decompression with and without duraplasty for the surgical treatment of Chiari malformation Type I in pediatric patients: a meta-analysis. *J Neurosurg Pediatr.* 2008;2(1):42-9. DOI: <https://doi.org/10.3171/PED/2008/2/7/042>
7. Lu VM, Phan K, Crowley SP, Daniels DJ. The addition of duraplasty to posterior fossa decompression in the surgical treatment of pediatric Chiari malformation Type I: a systematic review and meta-analysis of surgical and performance outcomes. *J Neurosurg Pediatr.* 2017;20(5):439-49. DOI: <https://doi.org/10.3171/2017.6.PEDS16367>
8. Varela A, Mosquera G, Medrano R, Corimayta J, Guevara RI. Descompresión de la fosa posterior en pacientes con malformación de Chiari I-siringomielia. *Rev Cub Neurol Neurocir.* 2014 [acceso 18/07/2022];4(1):43-8. Disponible en: <http://www.revneuro.sld.cu/index.php/neu/article/view/121>
9. O'Reilly EM, Torreggiani W. Incidence of asymptomatic Chiari malformation. *Ir Med J.* 2019 [acceso 18/07/2022];112(7):972. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/31642646/>
10. Langridge B, Phillips E, Choi D. Chiari malformation type 1: a systematic review of natural history and conservative management. *World Neurosurg.* 2017;104:213-9. DOI: <https://doi.org/10.1016/j.wneu.2017.04.082>
11. Bordes S, Jenkins S, Tubbs RS. Defining, diagnosing, clarifying, and classifying the Chiari I malformations. *Childs Nerv Syst.* 2019;35(10):1785-92. DOI: <https://doi.org/10.1007/s00381-019-04172-6>
12. Wilkinson DA, Johnson K, Garton HJL, Muraszko KM, Maher CO. Trends in surgical treatment of Chiari malformation Type I in the United States. *J Neurosurg Pediatr.* 2017;19(2):208-16. DOI: <https://doi.org/10.3171/2016.8.PEDS16273>
13. Chai Z, Xue X, Fan H, Sun L, Cai H, Ma Y, *et al.* Efficacy of posterior fossa decompression with duraplasty for patients with Chiari malformation Type I: a systematic review and meta-analysis. *World Neurosurg.* 2018;113:357-365.e1. DOI: <https://doi.org/10.1016/j.wneu.2018.02.092>
14. Xu H, Chu L, He R, Ge C, Lei T. Posterior fossa decompression with and without duraplasty for the treatment of Chiari malformation Type I-a systematic review and meta-analysis. *Neurosurg Rev.* 2017;40(2):213-21. DOI: <https://doi.org/10.1007/s10143-016-0731-x>
15. Hankinson T, Tubbs RS, Wellons JC. Duraplasty or not? An evidence-based review of the pediatric Chiari I malformation. *Childs Nerv Syst.* 2011;27(1):35-

40. DOI: <https://doi.org/10.1007/s00381-010-1295-7>

16. Massimi L, Frassanito P, Chieffo D, Tamburrini G, Caldarelli M. Bony decompression for Chiari malformation Type I: long-term follow-up. En: Visocchi M, editor. *New Trends in Craniovertebral Junction Surgery: Experimental and Clinical Updates for a New State of Art*. Cham: Springer International Publishing; 2019. p. 119-24. DOI: https://doi.org/10.1007/978-3-319-62515-7_17

17. Bond AE, Jane JA, Liu KC, Oldfield EH. Changes in cerebrospinal fluid flow assessed using intraoperative MRI during posterior fossa decompression for Chiari malformation. *J Neurosurg*. 2015;122(5):1068-75. DOI: <https://doi.org/10.3171/2015.1.jns132712>

18. Ma J, You C, Chen H, Huang S, leong C. Cerebellar tonsillectomy with suboccipital decompression and duraplasty by small incision for chiari I malformation (with syringomyelia): Long term follow-up of 76 surgically treated cases. *Turk Neurosurg*. 2012;22(3):274-9. DOI: <https://doi.org/10.5137/1019-5149.jtn.4634-11.1>

19. Kennedy BC, Kelly KM, Phan MQ, Bruce SS, McDowell MM, Anderson RCE, *et al*. Outcomes after suboccipital decompression without dural opening in children with Chiari malformation Type I. *J Neurosurg Pediatr*. 2015;16(2):150-8. DOI: <https://doi.org/10.3171%2F2014.12.PEDS14487>

20. Chowdhury MM, Dagash H, Pierro A. A systematic review of the impact of volume of surgery and specialization on patient outcome. *Br J Surg*. 2007;94(2):145-61. DOI: <https://doi.org/10.1002/bjs.5714>

Conflicto de intereses

Los autores declaran que no existe conflicto de intereses.