

Tratamiento de la siringomielia en pacientes con malformación de Chiari y craneosinostosis. Caso clínico y revisión de la bibliografía

Ana Aransay-García, Francisco J. Villarejo-Ortega

Introducción. Los pacientes con craneosinostosis complejas o unisuturales presentan frecuentemente malformación de Chiari y siringomielia. El tratamiento quirúrgico de la siringomielia en estos pacientes es controvertido.

Caso clínico. Niña de 3 años con craneosinostosis compleja no corregida quirúrgicamente. Permaneció asintomática a pesar de que en la resonancia magnética craneal se evidenció una malformación de Chiari y un año después desarrolló una siringomielia cervicodorsolumbar. Se le realizó una craniectomía suboccipital descompresiva, pero posteriormente sufrió un empeoramiento de la siringomielia. El registro de presión intracraneal resultó patológico, por lo que se decidió realizar una craneotomía descompresiva frontoparietotemporal bilateral y remodelación de la bóveda craneal, con lo que se consiguió una disminución significativa de la siringomielia.

Conclusiones. Tras la revisión de la bibliografía, se observa que actualmente no existe un consenso sobre el tratamiento de la siringomielia en los pacientes con craneosinostosis y malformación de Chiari. Algunos autores recomiendan la simultánea descompresión quirúrgica suboccipital y de la bóveda craneal, otros sólo la descompresión de la bóveda craneal, y otros la ampliación de la fosa posterior con distractores. En los casos en los que se realizó primero la descompresión suboccipital no se consiguió resolver ni estabilizar la siringomielia. Concluimos que el tratamiento más eficaz para los pacientes con siringomielia y craneosinostosis es la remodelación descompresiva de la bóveda craneal, ya que el principal factor causante de la siringomielia es la hipertensión intracraneal y la falta de distensibilidad del cráneo.

Palabras clave. Craneosinostosis. Descompresión suboccipital. Malformación de Chiari de tipo I. Remodelación de la bóveda craneal. Siringomielia. Tratamiento quirúrgico.

Servicio de Neurocirugía.
Hospital Infantil Universitario
Niño Jesús. Madrid, España.

Correspondencia:
Dra. Ana Aransay García.
Servicio de Neurocirugía.
Hospital Infantil Universitario
Niño Jesús. Avda. Menéndez
Pelayo, 65. E-28009 Madrid.

E-mail:
anaaransay2@gmail.com

Aceptado tras revisión externa:
20.07.16.

Cómo citar este artículo:
Aransay-García A, Villarejo-Ortega FJ.
Tratamiento de la siringomielia
en pacientes con malformación
de Chiari y craneosinostosis. Caso
clínico y revisión de la bibliografía.
Rev Neurol 2016; 63: 455-9.

© 2016 Revista de Neurología

Introducción

Los pacientes con craneosinostosis complejas o unisuturales presentan frecuentemente malformación de Chiari (MC) y siringomielia [1]. La relación entre estas patologías no está claramente establecida, y no se sabe si una misma mutación genética es la responsable de las dos patologías [2] o si la alteración de la morfología craneal debida al cierre precoz de las suturas provoca una disminución del volumen craneal con una fosa posterior pequeña que produce secundariamente la herniación de las amígdalas cerebelosas y la siringomielia.

En estos pacientes con craneosinostosis, la historia natural de la MC y la siringomielia es diferente a la del resto de la población, por lo que requieren un manejo terapéutico distinto [1,3]. A propósito de un caso, revisamos la bibliografía con el objetivo de determinar cuál es el tratamiento óptimo de la siringomielia en pacientes con craneosinostosis y MC, para conseguir detener la progresión de la enfermedad y el deterioro neurológico lo antes posible y con el menor riesgo quirúrgico.

Caso clínico

Niña remitida al Servicio de Neurocirugía del Hospital Infantil Universitario Niño Jesús a los 3 años, por presentar deformidad craneal consistente en asimetría craneofacial con adelantamiento occipital derecho y retrusión frontal derecha. La paciente fue diagnosticada con 1 año de craneosinostosis compleja por cierre precoz de la sutura sagital y lambdaoidea derecha (Figs. 1a y 1b), pero no se corrigió quirúrgicamente. En la resonancia magnética (RM) craneal se evidenció una MC (Figs. 1c y 1d). La oftalmoscopia descartó la existencia de un papiledema que indicara hipertensión intracraneal. Puesto que la paciente permanecía asintomática, se decidió tratamiento conservador. En el control radiológico un año después se observó una siringomielia cervicodorsolumbar (Fig. 1e), por lo que se le realizó una craniectomía suboccipital descompresiva (Figs. 2a y 2b) y extirpación del arco posterior de C1, y se confirmó mediante ecografía intraoperatoria la recuperación del flujo del líquido cefalorraquídeo (LCR) en el foramen magno. Tres meses des-

Figura 1. Tomografía computarizada craneal, reconstrucción 3D (a y b). Se observa el cierre de la sutura sagital (a) y de la lambdaoidea derecha (b). Resonancia magnética (RM) craneal, sección coronal en T₂ (c) y sección sagital en T₁ (d), en la que se objetiva el descenso de las amígdalas cerebelosas por debajo del foramen magno. RM de columna completa, sección sagital en T₂ (e), que muestra una siringomielia.

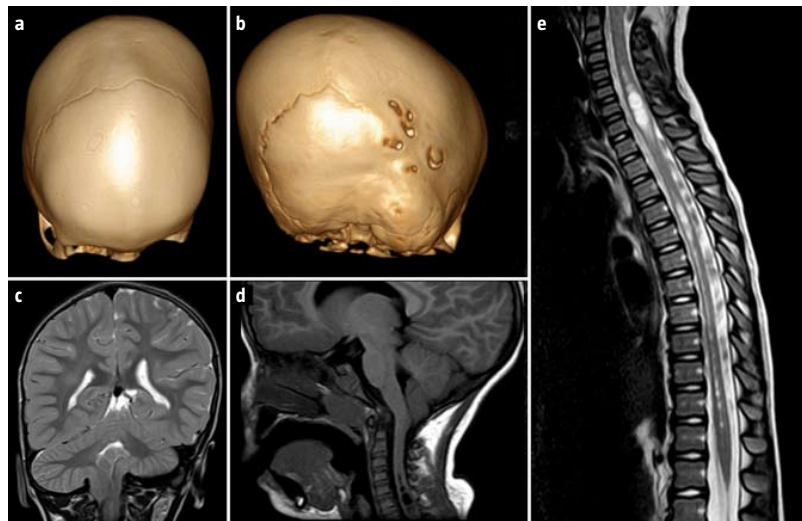
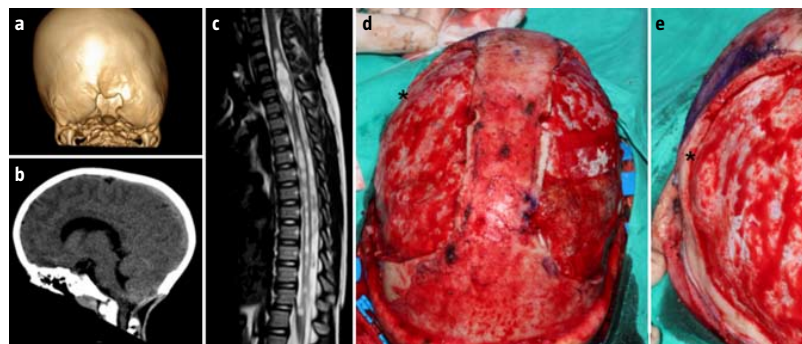


Figura 2. Tomografía computarizada craneal, reconstrucción 3D (a) y sección sagital (b), que muestra la craneotomía suboccipital descompresiva. Resonancia magnética de columna, sección sagital en T₂ (c), en la que se observa una progresión de la siringomielia. Fotografías intraoperatorias (d y e) de la craneotomía descompresiva frontoparietotemporal bilateral y remodelación de la bóveda craneal. Nótese la impresión digitiforme (*) como signo de hipertensión intracraneal crónica (e).



pués de la cirugía, en la RM se observó un empeoramiento de la siringomielia (Fig. 2c). El registro continuo de presión intracraneal durante cinco días resultó patológico, y se caracterizó durante la vigilia por un trazado irregular con una presión intracraneal media normal (10 mmHg), pero con una amplitud de onda patológica (20-50 mmHg). Tam-

bién se registraron ondas B patológicas. Durante el sueño presentó elevaciones de la presión intracraneal media de 30 mmHg mantenidas 20 minutos, y la amplitud de onda permaneció en valores patológicos. Dados los hallazgos del registro, finalmente se llevó a cabo una craneotomía descompresiva frontoparietotemporal bilateral y remodelación de la bóveda craneal (Fig. 2d). La craneotomía bilateral se extendió desde 2 cm por delante de las suturas coronales hasta las suturas lambdaoideas, dejando en la línea media un fragmento de cráneo de 2 cm de anchura que contenía la sutura sagital cerrada. Se extirparon ambas suturas lambdaoideas y 1 cm de longitud de la sutura sagital a nivel frontal. Posteriormente se realizaron osteotomías radiales occipitales y en todo el perímetro de la craneotomía, y fracturas en tallo verde para ampliar el diámetro biparietal. Los colgajos óseos se fijaron a la línea media mediante tres miniplacas reabsorbibles, y se dejó flotando sobre un sellador de fibrina el resto del colgajo. Tres meses después de esta cirugía se observó en la RM una disminución significativa de la MC y de la siringomielia.

Discusión

Patogenia de la malformación de Chiari y siringomielia en la craneosinostosis

La asociación entre craneosinostosis y MC con o sin siringomielia se ha descrito detalladamente en la bibliografía [2-6]. Saldino, en 1972, fue el primer autor en relacionar ambas patologías [1]. Actualmente no hay consenso en las diferentes teorías fisiopatológicas que explican la relación entre craneosinostosis y MC y tampoco sobre cuál es el mejor tratamiento quirúrgico en estos casos (Tabla). La explicación fisiopatológica más consistente para el desarrollo de MC en pacientes con cierre precoz de las suturas craneales es la desproporción craneoencefálica que presentan [5].

La MC es más frecuente en craneosinostosis sindrómicas y complejas y se registra una incidencia del 50% en el síndrome de Pfeiffer, del 70% en el síndrome de Crouzon, del 75% en oxicefalias no sindrómicas y del 100% en el síndrome de Kleeblattschädel. En los casos de craneosinostosis simples de la sutura sagital, la incidencia de MC es del 3%; en los de la coronal, del 6%; y en los de la lambdaoidea, del 60% [6,7].

Cinalli et al explicaron que el cierre precoz de la sutura lambdaoidea produce una alteración de la base del cráneo y una estenosis de los agujeros yugu-

lares, y origina una fosa posterior pequeña, con la consiguiente herniación de las amígdalas cerebelosas a través del foramen [6].

En los casos de craneosinostosis simples de la sutura sagital, coronal o metópica asociados a MC, no se sabe si el cierre prematuro produce un remodelado craneal que provoca una desproporción craneoencefálica o si existe una alteración genética desconocida que es responsable de ambas patologías [2,5].

Es probable que una combinación de mecanismos relacionados con la reducción del volumen craneal y la penetración fenotípica de factores genéticos sea la responsable de la aparición de MC en algunos pacientes con craneosinostosis [2]. A pesar de las investigaciones sobre los determinantes genéticos de craneosinostosis sindrómicas y MC, no se ha encontrado ninguna mutación genética presente en ambas patologías y, sin embargo, otros estudios han demostrado un mecanismo adquirido en el desarrollo de MC asociada a craneosinostosis sindrómica [2,8] o a craneosinostosis simple de la sutura lambdoidea no sindrómica [7].

La MC con siringomielia representa una compleja enfermedad cuya fisiopatología no se comprende completamente, y existen diversas teorías que intentan explicar por qué se forma la cavidad siringomiélica [9]. Algunas de las teorías más conocidas son: la teoría vascular de Lichtenstein [10], la teoría hidrodinámica de Gardner [9,11], la teoría de la disociación craneoespinal de Williams [9], la teoría de Ball y Dayan o de Aboulker [10] y la teoría del 'efecto pistón' de Olfield [9]. Todas estas teorías coinciden en la importancia del bloqueo de la circulación del LCR en la unión craneoespinal para la patogenia de la siringomielia asociada con MC, así como en la existencia de un aumento patológico de la presión en el LCR, que genera un gradiente de presión que produce la cavidad siringomiélica.

En el caso que hemos presentado cabe destacar cómo, a pesar de solucionar la obstrucción del foramen magno con la descompresión suboccipital, la cavidad siringomiélica continuó progresando. Casos similares se han publicado en la bibliografía [5], lo que demuestra que no es suficiente con solucionar la obstrucción occipitocervical para resolver la siringomielia en pacientes con craneosinostosis. En nuestro caso, el registro de presión intracraneal fue patológico, lo que indica una falta de distensibilidad del cráneo que impide amortiguar la onda de presión del LCR que se produce con el ciclo cardíaco. Esta onda de presión se transmitiría al espacio subaracnoideo espinal provocando una entrada, a través de los espacios perivascuales, del LCR hacia el canal central, lo que originaría la siringomielia,

Tabla. Tratamientos de la MC y siringomielia en pacientes con craneosinostosis.

	Estudio	Cirugía	Resultados
Pouratian et al [5]	Caso clínico (9 años). Siringomielia, MC y craneosinostosis sagital	DSO	Empeoramiento de la siringomielia. Preciso DSO, laminectomías C1 y C2, y duroplastia
Strahle et al [6]	Retrospectivo de 29 casos. MC con/sin siringomielia y craneosinostosis	Reparación de craneosinostosis + DSO: 16 casos Reparación de craneosinostosis: 13 casos	MC antes de reparar la craneosinostosis: reparación de la craneosinostosis: el 86% mejora de MC, y el 100% de la siringomielia MC tras reparar la craneosinostosis: el 58% presenta siringomielia, el 41% necesitó > 1 remodelación craneal, el 50% precisó DSO
Levitt et al [2]	Caso clínico (6 meses). Siringomielia, MC y síndrome de Couzon	RBCP	Reducción de la siringomielia y de la MC
Scott et al [1]	Retrospectivo de 34 casos. MC y craneosinostosis con/sin siringomielia	DSO y simultánea RBCP	MC: resuelto (35%), mejoría (35%), estable (30%) El 6%, reintervención: ampliación de la DSO En el 14% empeoró la siringomielia Sin complicaciones por la combinación de ambas cirugías
Ahmad et al [14]	Caso clínico (6 años). Siringomielia, MC y síndrome de Couzon	Distracción posterior del cráneo con distractores	MC y siringomielia: mejoría significativa
Fearon et al [7]	Retrospectivo de 45 casos. Craneosinostosis lambdoidea. 71% de las craneosinostosis complejas y 60% de las unisuturales con MC	Sin MC: RBCP Con MC: RBCP y simultánea DSO	RBCP: 2 casos presentaron siringomielia y precisaron descompresión cervical. 2 casos presentaron MC y necesitaron RBCP y DSO RBCP + DSO: no se precisaron más intervenciones

DSO: descompresión suboccipital; MC: malformación de Chiari; RBCP: remodelación de la bóveda craneal posterior.

en línea con la teoría de Olfield, o también se podría transmitir mediante la comunicación entre el óbex y el canal central según la teoría de Gardner.

Está ampliamente documentada la existencia de una elevación significativa de la presión intracraneal en casos de craneosinostosis: el 20% de los pacientes con craneosinostosis simple presenta hipertensión intracraneal, el 40% de los pacientes con craneosinostosis sindrómicas y el 65% de los síndromes de Couzon [2].

Di Rocco et al [5,12] emplearon el test de infusión lumbar para demostrar que los pacientes con craneosinostosis presentan un incremento excesivo de la presión intracraneal, seguido por una tardía compensación, cuando se inyecta un bolo intratecal

o una infusión continua de líquido, lo que demuestra la falta de distensibilidad de los pacientes con craneosinostosis.

Tratamiento quirúrgico de la malformación de Chiari en pacientes con craneosinostosis

Tras revisar la bibliografía, se concluye que actualmente existe controversia sobre cuál es el mejor tratamiento de la MC y la siringomielia en pacientes con craneosinostosis (Tabla) y sobre cuáles son las indicaciones del tratamiento quirúrgico.

Hace años se pensaba que las complicaciones derivadas de las craneosinostosis simples no corregidas eran raras y, por lo tanto, el riesgo quirúrgico de la reparación de la craneosinostosis con un fin puramente estético no estaba justificado. Estudios posteriores han revelado que la craneosinostosis de una sola sutura, si no es corregida, puede provocar otras complicaciones además de la deformidad craneal, como dificultades en el lenguaje, cognitivas o hipertensión intracraneal [5,13].

Ya en 1998 Cinalli et al defendieron que era necesaria una simultánea descompresión suboccipital y remodelación craneal en los casos de MC y craneosinostosis [1,4]. Pero posteriormente se han publicado trabajos en los que solamente se ha realizado una descompresión suboccipital y en todos ellos esa técnica ha sido insuficiente para resolver la MC y la siringomielia, y se han requerido posteriores intervenciones quirúrgicas [5].

En el estudio de Strahle et al [6] se recomendó en pacientes con MC y craneosinostosis tratar primero la craneosinostosis y realizar una simultánea descompresión suboccipital sólo si había síntomas neurológicos o siringomielia. Aconsejaron realizar la descompresión suboccipital, si no se había realizado simultáneamente con la reparación de la craneosinostosis, sólo si aparecían síntomas neurológicos o siringomielia.

Levitt et al afirmaron que la remodelación de la bóveda craneal posterior permitía expandir el volumen craneal y reducir la desproporción craneoencefálica responsable del aumento de la presión intracraneal, resolviendo la MC y la siringomielia. Por este motivo recomendaron en casos de craneosinostosis con MC y siringomielia realizar sólo una remodelación de la bóveda craneal posterior y seguimiento con RM. La descompresión suboccipital la indicaban si se objetivaba una progresión radiológica de la MC o de la siringomielia o si aparecían síntomas de compresión troncoencefálica. Levitt et al desaconsejaron efectuar la expansión de la bóveda craneal y la descompresión suboccipital en

un mismo procedimiento quirúrgico, puesto que no siempre era necesario realizar ambas técnicas, y además se incrementaba el tiempo quirúrgico y el riesgo perioperatorio [2].

Scott et al concluyeron que en pacientes seleccionados adecuadamente una simultánea remodelación de la bóveda craneal posterior y una descompresión suboccipital se asociaban a baja tasa de complicaciones y eran efectivas [1]. Este grupo desarrolló una nueva técnica quirúrgica con el objetivo de disminuir el riesgo de lesión venosa que presentan los pacientes con craneosinostosis al ser sometidos a una descompresión suboccipital, ya que suelen tener una compleja anatomía venosa con enormes canales venosos transóseos en la confluencia de los senos. Scott et al propusieron dejar una isla ósea conteniendo los canales venosos anormales para preservar el drenaje venoso mientras descomprimían el foramen magno.

Ahmad et al publicaron un caso de un niño de 6 años con síndrome de Crouzon, MC y siringomielia al que se realizó una ampliación posterior del cráneo mediante distractores y se consiguió una mejoría significativa de la MC y de la siringomielia [14]. Otros autores han defendido también que la expansión de la fosa posterior es eficaz en el tratamiento de la MC con siringomielia, puesto que permite el ascenso del cerebelo herniado y la restauración de la circulación de LCR [14].

Recientemente, Fearon et al [7] han propuesto que la técnica de remodelación craneal junto con una variante de descompresión suboccipital, que consiste en extender la osteotomía posterior de la línea media inferiormente hasta abrir el foramen magno en su parte posterior, puede evitar el desarrollo de una MC y la necesidad de una cirugía posterior para solucionar una futura compresión medular, aconsejando realizar ésta técnica quirúrgica incluso aunque la MC no esté presente en el momento del diagnóstico de la craneosinostosis.

Después de revisar la bibliografía y analizar nuestro caso, concluimos que el principal factor causante de la siringomielia en pacientes con craneosinostosis y MC es la hipertensión intracraneal y la falta de distensibilidad del cráneo, y no la alteración de la circulación de LCR en la unión craneoespinal. Por este motivo, el tratamiento más eficaz para los pacientes con siringomielia y craneosinostosis es la remodelación descompresiva de la bóveda craneal, ya que no se muestran buenos resultados con la descompresión suboccipital exclusiva. En determinados casos en los que progresa la MC o la siringomielia o empeoran los síntomas puede ser precisa una descompresión suboccipital después de la re-

modelación craneal, pero no debería hacerse de rutina porque aumenta el riesgo quirúrgico y puede que no sea necesaria.

Debido a la elevada incidencia de MC y siringomielia en pacientes con craneosinostosis sindrómicas, craneosinostosis complejas y craneosinostosis simples de la sutura lambdoidea, recomendamos realizar una RM craneal antes de la reparación quirúrgica de la craneosinostosis. En casos de craneosinostosis simples de otras suturas no se recomienda una RM craneal de rutina, excepto en pacientes cuya craneosinostosis no haya sido tratada quirúrgicamente o en los casos que presenten síntomas.

Bibliografía

1. Scott WW, Fearon JA, Swift DM, Sacco DJ. Suboccipital decompression during posterior cranial vault remodeling for selected cases of Chiari malformations associated with craniosynostosis. *J Neurosurg Pediatr* 2013; 12: 166-70.
2. Levitt MR, Niazi TN, Hopper RA, Ellenbogen RG, Ojemann JG. Resolution of syndromic craniosynostosis-associated Chiari malformation type I without suboccipital decompression after posterior cranial vault release. *J Neurosurg Pediatr* 2012; 9: 111-5.
3. Martínez-Albaladejo I, Procházková M, Pérez-Sebastián I, Bernardino-Cuesta B, Martínez-Ferrández C, Suárez-Traba OM, et al. Siringomielias en pediatría: estudio retrospectivo de 25 casos. *Rev Neurol* 2016; 63: 193-200.
4. Cinalli G, Chumas P, Arnaud E, Sainte-Rose C, Renier D. Occipital remodeling and suboccipital decompression in severe craniosynostosis associated with tonsillar herniation. *Neurosurgery* 1998; 42: 66-73.
5. Pouratian N, Sansur CA, Newman SA, Jane JA Jr, Jane JA Sr. Chiari malformations in patients with uncorrected sagittal synostosis. *Surg Neurol* 2007; 67: 422-7.
6. Strahle J, Muraszko KM, Buchman SR, Kapurch J, Garton HJ, Maher CO. Chiari malformation associated with craniosynostosis. *Neurosurg Focus* 2011; 31: E2.
7. Fearon JA, Dimas V, Dithakasem K. Lambdoid craniosynostosis: the relationship with Chiari deformations and an analysis of surgical outcomes. *Plast Reconstr Surg* 2016; 137: 946-51.
8. Ranger A, Al-Hayek A, Matic D. Chiari type 1 malformation in an infant with type 2 Pfeiffer syndrome: further evidence of acquired pathogenesis. *J Craniofac Surg* 2010; 21: 427-31.
9. Durham S, Sun P, Schut L. Malformación de Chiari e hidrosiringomielia. *Rev Neurol* 1998; 27: 231-7.
10. Sahuquillo J, Poca MA. Actualizaciones en el tratamiento quirúrgico de la malformación de Chiari tipo I y del complejo Chiari-I/siringomielia. *Rev Neurol* 1998; 13: 223-45.
11. Anson JA, Benzel EC, Awad IA. Syringomyelia and the Chiari malformations. Park Ridge, IL: American Association of Neurological Surgeons; 1997.
12. Di Rocco C, Iannelli A, Velardi F. Early diagnosis and surgical indication in craniosynostosis. *Childs Brain* 1980; 6: 175-88.
13. Lekovic GP, Bristol RE, Rekeate HL. Cognitive impact of craniosynostosis. *Semin Pediatr Neurol* 2004; 11: 305-10.
14. Ahmad F, Evans M, White N, Nishikawa H, Dover S, Solanki G, et al. Amelioration of Chiari type 1 malformation and syringomyelia following posterior calvarial distraction in Crouzon's syndrome – a case report. *Childs Nerv Syst* 2014; 30: 177-9.

Treatment of syringomyelia in patients with Chiari malformation and craniosynostosis. A case report and review of the literature

Introduction. Patients with multisutural or single craniosynostosis, often suffer from Chiari malformation and syringomyelia. The surgical management of syringomyelia in these patients is controversial.

Case report. A 3-year-old girl was referred with complex craniosynostosis that had not been corrected surgically. She was asymptomatic despite the cranial MRI showed a Chiari malformation and one year later she developed a cervico-dorsolumbar syringomyelia. She underwent a decompressive suboccipital craniectomy but subsequently suffered a worsening of syringomyelia. The intracranial pressure monitoring was pathological so it was decided to perform a decompressive bilateral fronto-parieto-temporal craniotomy and remodeling of the cranial vault, achieving a significant reduction of syringomyelia.

Conclusions. After reviewing the literature, it is noted that there is currently no consensus on the treatment of syringomyelia in patients with craniosynostosis and Chiari malformation. Some authors recommend the simultaneous surgical suboccipital and cranial vault decompression, others only decompression of the cranial vault and other enlargement of the posterior fossa with distractors. In cases where the suboccipital decompression was performed first, the syringomyelia was not improved or stabilized. We conclude that the most effective treatment for patients with syringomyelia and craniosynostosis is decompressive remodeling of the cranial vault, as the main cause of syringomyelia is the raised intracranial pressure and lack of skull compliance.

Key words. Chiari malformation type I. Cranial vault remodeling. Craniosynostosis. Suboccipital decompression. Surgical treatment. Syringomyelia.