



Actualizaciones en el tratamiento quirúrgico de la malformación de Chiari tipo I y del complejo Chiari-I/siringomielia

J. Sahuquillo y M.A. Poca

Servicio de Neurocirugía. Hospitales Universitarios Vall d'Hebron. Barcelona.

La malformación de Chiari tipo I (CH-I) y el denominado complejo Chiari-I/siringomielia son enfermedades que originan todavía importantes controversias. Las discrepancias existentes en la bibliografía en lo que concierne a estas malformaciones afectan tanto a los factores etiopatogénicos involucrados en su aparición como al tratamiento más adecuado de las mismas. Contribuye a fomentar los desacuerdos existentes un desconocimiento todavía considerable de la evolución natural de la enfermedad, así como una falta de consenso en las indicaciones terapéuticas, e incluso en la técnica quirúrgica más apropiada. En los últimos años, se ha avanzado de forma significativa en el conocimiento de los factores etiopatogénicos que contribuyen al desarrollo de esta malformación. La existencia de una anomalía en el desarrollo embriológico, caracterizada por una insuficiencia del mesodermo paraaxial que condicionaría el desarrollo posnatal de una fosa posterior reducida en su capacidad volumétrica, es la hipótesis más aceptada en el momento actual. En este trabajo, revisamos los aspectos históricos y las controversias existentes sobre la malformación de CH-I, las teorías clásicas sobre los factores etiológicos implicados en esta anomalía y las hipótesis más recientes sobre los factores que contribuyen a la aparición de este problema. También discutimos las propuestas más recientes en el tratamiento quirúrgico de este tipo de malformación y de sus anomalías asociadas, fundamentalmente la siringomielia, la hidrocefalia y las malformaciones de la charnela craneocervical. Por último, proponemos un protocolo de estudio de utilidad en el diagnóstico y tratamiento de la malformación de CH-I asociada a la dilatación del sistema ventricular.

Palabras clave: Aracnoiditis; Atlas; Craneotomía; Crecimiento fetal; Desarrollo embrionario; Displasia ósea; Embriopatías; Escoliosis; Factores de riesgo; Factores pronósticos; Fisiopatología; Fosa craneal posterior; Hidrocefalia; Hipertensión endocraneal

Current surgical treatment of Chiari type I malformation and Chiari-I/syringomyelia complex

Chiari type I malformation and so-called Chiari-I/syringomyelia complex continue to inspire controversy. Disagreement on these malformations concern both etiopathogenesis and treatment. Our still poor understanding of the natural course of the disease, the lack of consensus regarding therapeutic indications and even disagreement on appropriate surgery all contribute to cause disagreement. Significant progress has been made in our understanding of contributing etiopathogenetic factors in recent years. The most widely accepted hypothesis is that anomalous embryonic development characterized by paraxial mesodermal insufficiency would put volumetric constraints on postnatal development of the posterior fossa. We review historical and current controversies regarding Chiari type I malformation and classic theories on causative and contributing factors. We also discuss the latest surgical treatments that have been suggested, as well as associated anomalies - mainly syringomyelia, hydrocephalus and malformed cranial-cervical articulation. Finally, we propose a protocol useful for the diagnosis and treatment of Chiari type I malformation associated with dilation of the ventricular system.

“Es lo que ya sabemos lo que a menudo nos impide aprender”

Claude Bernard (1813-1878)

INTRODUCCIÓN

La malformación de Chiari tipo I (CH-I) y el denominado complejo Chiari-I/siringomielia son enfermedades que originan todavía importantes controversias. Aunque históricamente la descripción de la siringomielia es anterior a la de la malformación de Chiari, su asociación con las malformaciones de la charnela y, en especial, con la malformación de CH-I es un concepto relativamente reciente. En el tratado clásico *Neurología*, escrito por Wilson y publicado a mediados de este siglo, se dedica un capítulo entero a describir la siringomielia y la siringobulbia, y sin embargo la malformación de Chiari no se discute ni tan siquiera en relación a los pacientes afectados de un síndrome siringomiélico¹.

Las discrepancias existentes en la bibliografía en lo que concierne a estas malformaciones afectan tanto a los factores etiopatogénicos involucrados en su aparición como al tratamiento más adecuado de las mismas. Contribuye a fomentar los desacuerdos existentes, un desconocimiento todavía considerable de la evolución natural de la enfermedad, así como una falta de consenso en las indicaciones terapéuticas e incluso en la técnica quirúrgica más apropiada. Aunque la verdadera prevalencia de las malformaciones de la charnela craneocervical está todavía por definir, la utilización sistemática de la resonancia magnética (RM) ha puesto en evidencia a un grupo importante de pacientes con formas oligosintomáticas o incluso asintomáticas de la enfermedad en los que es importante poder definir el tratamiento más apropiado.

Los objetivos de esta revisión son los de plantear los aspectos más controvertidos de esta enfermedad, definiendo los avances más significativos en los últimos años en los aspectos etiopatogénicos. Nuestra intención es definir también los cambios de actitud en el tratamiento quirúrgico, en la mayoría de los casos consecuencia directa de un mayor conocimiento de los aspectos fisiopatológicos de la malformación descrita inicialmente por Cleland y Chiari.

CONTROVERSIAS HISTÓRICAS

Las malformaciones de Chiari han sido motivo de polémica ya desde su descripción original a finales del siglo XIX. Un mejor conocimiento de los avatares de este proceso puede ser de utilidad para el clínico, de cara a entender la evolución temporal de los distintos conceptos sobre este tipo de enfermedad.

Los epónimos malformación de Chiari y Arnold-Chiari han sido utilizados, en general, como sinónimos para definir a una serie de malformaciones que se

caracterizan en todos los casos por la ectopia de las amígdalas del cerebelo por debajo del nivel que marca el borde posterior del *foramen magnum*. De una forma casi generalizada, y por un sentido de justicia histórica, el epónimo malformación de Arnold-Chiari ha sido sustituido, por las razones que expondremos, por el de malformación de Chiari.

La primera referencia conocida en este tipo de malformaciones la hizo el anatomista escocés John Cleland en su trabajo aparecido en 1883, dirigido al estudio de los procesos patológicos malformativos congénitos, y en el que presentaba el resultado de la autopsia de 9 niños con este tipo de anomalías²⁻⁴. En su primera aportación, este autor describía los hallazgos necrópsicos de un paciente que presentaba unos hallazgos característicos de lo que hoy conocemos como malformación de Chiari tipo II (CH-II). En este paciente, el IV ventrículo y el tronco del encéfalo estaban elongados y se situaban en el raquis cervical superior^{2,3}. Ocho años más tarde, en 1891, el patólogo austriaco Hans von Chiari describía tres tipos de anomalías del rombencéfalo, todas ellas asociadas a hidrocefalia⁵. Este autor amplió su serie inicial a 24 casos que fueron publicados en alemán en el año 1896⁶.

El trabajo inicial de Chiari fue traducido al inglés en 1897. Esta traducción presentaba importantes errores que ayudaron, en cierta manera, a que persistiera el debate etiopatogénico sobre estas malformaciones^{4,5,7}. De los 24 casos descritos por Chiari, 14 presentaban lo que este autor definió como malformaciones tipo I, y que se caracterizaban por la existencia de una herniación de las amígdalas y de la parte medial del lóbulo inferior del cerebelo en el canal cervical superior^{5,6}. En las llamadas malformaciones tipo II, Chiari agrupaba aquellos casos en los que existía, además de la ectopia amigdalal, un desplazamiento de parte del cerebelo inferior y del IV ventrículo en el canal cervical⁵. En su trabajo definitivo de 1896, Chiari añade al estudio 7 casos adicionales en los que describe además un desplazamiento caudal del bulbo, de la protuberancia y del vermis inferior⁶. Las malformaciones tipo II se asociaban con gran frecuencia a anomalías disráficas. La característica diferencial de la malformación denominada tipo III por Chiari, en su descripción inicial de 1891, era la existencia de un encefalocele craneocervical en el que el cerebelo se herniaba (*hydroencephalocele cerebellaris cervicalis*). De esta última anomalía, este autor sólo presentó un caso en un recién nacido afectado de espina bífida⁵. En su trabajo de 1896, Chiari añade a la clasificación una cuarta anomalía (tipo IV) que se define por la existencia de una hipoplasia del cerebelo⁶.

La contribución de Arnold al estudio de estas malformaciones se produjo 3 años después de la descripción original de Chiari en 1891. Este patólogo alemán, discípulo de Virchow, describió en su trabajo publicado en 1894 los hallazgos de un único paciente, un recién nacido con malformaciones viscerales múltiples⁸. Dentro de estas malformaciones, Arnold

refiere en su descripción la existencia de una herniación del cerebelo y del IV ventrículo en el canal cervical⁸. En su trabajo, la discusión se centra fundamentalmente en las teorías existentes sobre la etiopatogenia de la espina bífida. Chiari cita a este autor en su trabajo de 1896, comentando que el caso descrito por Arnold es similar a lo que él mismo describió en su trabajo como anomalía tipo II⁴.

De acuerdo con Carmel y Markersberry, los responsables de la “conspiración” para incorporar el nombre de Arnold a la malformación fueron Schwalbe y Gredig, discípulos de Arnold que en 1907, y a partir de una interpretación peculiar de la bibliografía previa sobre el tema, acuñan el término malformación de Arnold-Chiari para englobar a todas estas anomalías⁹. Desde su introducción hasta mediados de la década de los setenta, este epónimo fue el más utilizado para definir a este grupo de malformaciones¹⁰⁻¹⁵. A la persistencia de esta nomenclatura, ayudó la revisión poco exhaustiva de la bibliografía efectuada por determinados autores como Penfield y Coburn, que afirmaban sin fundamento que la primera descripción de la malformación por Chiari fue hecha en 1895, ignorando el trabajo anterior de este mismo autor publicado en 1891¹⁶. Penfield y Coburn llegan a afirmar en su introducción, haciendo referencia al trabajo de Chiari de 1895, que: “Es obvio que Chiari hizo sus observaciones independientemente de las de Arnold; por lo tanto, esta condición se denomina de una forma adecuada malformación de Arnold-Chiari”¹⁶.

Es a partir del trabajo de Carmel y Markesberry publicado en 1972², cuando todo este proceso se clarifica y cuando el epónimo malformación de Chiari empieza a difundirse en la bibliografía especializada¹⁷⁻²⁰. Resulta anecdótico, sin embargo, que el Index Medicus continúe utilizando el término *Arnold-Chiari deformation* para indexar los trabajos referentes a este tipo de malformaciones.

PROCESOS PATOLÓGICOS ASOCIADOS A LA MALFORMACIÓN DE CHIARI TIPO I

De lo expuesto anteriormente, se deduce que lo que hoy conocemos como malformación de CH-I agrupa aquellos pacientes que presentan como lesión primaria un descenso caudal de las amígdalas del cerebelo por debajo del nivel del *foramen magnum*⁴. En los casos de CH-I, el IV ventrículo se encuentra siempre situado en una posición normal⁴. En la actualidad, el diagnóstico de esta entidad se establece con relativa facilidad por RM (fig. 1).

La malformación de CH-I se diferencia de la de CH-II por la asociación prácticamente constante de este último tipo de malformación a la espina bífida. En estos pacientes existe, además, un descenso del vermis inferior en el canal cervical y una elongación del IV ventrículo que con frecuencia se sitúa por debajo del

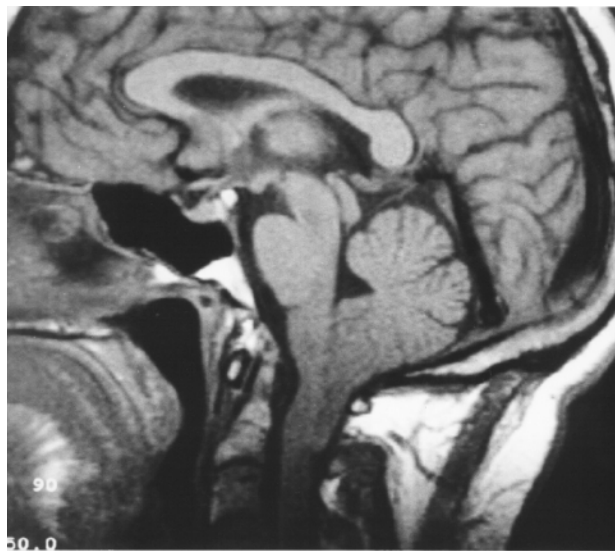


Fig. 1. Corte sagital de RM en un paciente de 56 años de edad con clínica de sensación de inestabilidad de 12 meses de evolución. En la RM se observa una importante ectopia amigdalal que sobrepasa el arco posterior del atlas llegando por su parte más caudal hasta las láminas de C2. Obsérvese la horizontalización de la escama del occipital y el reducido volumen de la fosa posterior.

*foramen magnum*¹⁴. Con gran frecuencia, las malformaciones de CH-II se asocian a otras anomalías cerebrales, tales como la hipoplasia del tentorio, la craneolacunía o las anomalías del acueducto de Silvio, entre otras¹⁴.

La malformación de CH-I se puede asociar con una frecuencia variable a las siguientes anomalías: a) siringomielia; b) hidrocefalia; c) anomalías óseas de la charnela craneocervical; d) aracnoiditis de la fosa posterior, y e) escoliosis.

Siringomielia

De una forma tradicional, se ha considerado a la siringomielia como una “...enfermedad en la cual existe una cavitación tubular de la médula espinal que se extiende a lo largo de varios segmentos”²¹. Clásicamente, ha existido la costumbre de diferenciar entre siringomielia e hidromielia. La siringomielia definiría, para algunos autores, aquellas cavidades separadas del conducto epidimario central y revestidas de células gliales²². Al contrario de la siringomielia, la hidromielia se caracterizaría fundamentalmente por una dilatación del conducto central, revestida por lo menos parcialmente de células epidimarias²². La dificultad en diferenciar ambos tipos de lesiones y el solapamiento entre ellas condujeron a Ballantine et al a introducir el término siringohidromielia para agrupar ambos tipos²³. En general, en la bibliografía reciente se utilizan ambos términos para definir estas lesiones, inde-

pendientemente de su relación con el conducto central medular²².

De acuerdo con De Lotbinière, la asociación entre siringomielia y malformación de Chiari fue descrita inicialmente por Langhans en 1881²⁴. Cleland describió también esta asociación en lo que hoy conocemos como malformación de CH-II³. El mismo Chiari, en su trabajo de 1896, describía la existencia de esta anomalía en 3 de los 14 casos tipo I y en 5 de los 7 casos con una malformación tipo II²⁴. En la actualidad, se admite que entre un 30-75% de los pacientes con una malformación de CH-I presenta una siringomielia/hidro-mielia asociadas^{17, 20, 25, 26}. En nuestra serie de 68 pacientes con una malformación de CH-I intervenidos, 39 (57%) presentaban cavidades siringomiélicas (Sahuquillo et al, en preparación). Hay que recordar, sin embargo, que en las series quirúrgicas existe un importante sesgo de selección y que, probablemente, la prevalencia real de siringomielia en los pacientes no sometidos a tratamiento quirúrgico sea en realidad más baja.

La siringomielia, cuando existe, es la responsable de la mayor parte de la sintomatología en los pacientes con malformaciones de CH-I. En los pacientes con esta asociación, la gravedad de los déficit neurológicos ya instaurados, es lo que determinará la respuesta al tratamiento quirúrgico. En aquellos pacientes que opten por la cirugía en las fases avanzadas de la enfermedad, la estabilización del cuadro clínico es la única posibilidad terapéutica que se les puede ofrecer.

Hidrocefalia

Mientras que en la malformación de CH-II la hidrocefalia es prácticamente constante, la prevalencia de hidrocefalia en las malformaciones de CH-I es sensiblemente inferior y ofrece a menudo problemas de diagnóstico. La dificultad en comparar distintas series respecto a este hallazgo es también considerable, ya que en la mayoría de los estudios no se definen claramente los criterios diagnósticos, existiendo por lo tanto una gran variabilidad en su definición. En nuestra serie, un 43% de los 68 pacientes intervenidos presentaba una dilatación del sistema ventricular supratentorial, definiendo como tal un índice de Evans superior o igual a 0,30 (fig. 2). Aunque en algunos casos la dilatación ventricular pudiera considerarse como "mínima" por criterios radiológicos, el estudio de la presión intracraneal demostró en la mayoría de estos casos la existencia de alteraciones clínicamente significativas de la dinámica del líquido cefalorraquídeo (LCR).

Malformaciones óseas de la charnela craneocervical

En este apartado, agrupamos aquellas alteraciones de la charnela craneocervical asociadas a las malfor-

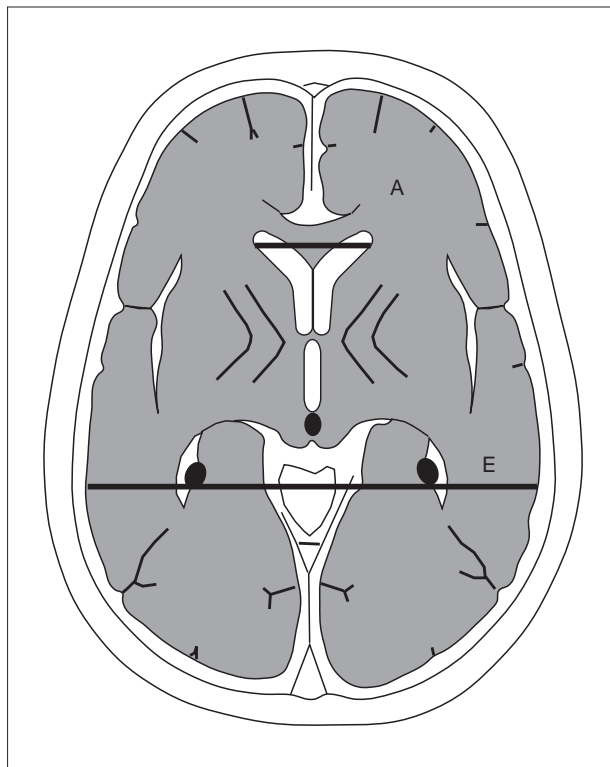


Fig. 2. Esquema del índice de Evans. Este índice, descrito inicialmente para calcular el tamaño ventricular en ventriculografías, se obtiene a partir del cociente entre la distancia máxima existente entre las dos astas frontales de los ventrículos laterales (A) y la distancia máxima entre las dos tablas internas en el mismo corte de TC en el que se ha evaluado el parámetro anterior (E). Los índices superiores a 0,30 indican dilatación ventricular. Este índice resulta adecuado para el seguimiento de un mismo paciente y para la comparación entre distintos grupos.

maciones de CH-I. No incluimos aquí las anomalías en la capacidad volumétrica de la fosa posterior, hallazgo prácticamente constante en este tipo de malformaciones y al que nos referiremos, por su importancia etiológica, en apartados posteriores.

La platibasia y la invaginación basilar son las anomalías más frecuentes asociadas a las malformaciones de CH-I²⁷. Con menor frecuencia, pueden encontrarse también anomalías de Klippel-Feil o la asimilación más o menos completa del atlas al occipital²⁷. Estas malformaciones provocan que con cierta frecuencia la unión bulbomedular se encuentre comprimida anteriormente, lo que provoca junto a la compresión posterior reducciones muy acusadas del espacio disponible para el neuroeje en la unión cervicobulbar (fig. 3). De nuevo, es difícil establecer la verdadera prevalencia de esta asociación, ya que en muchos casos sólo se detecta por estudios de RM y tomografía computarizada (TC). Otro factor que complica este tema es que, con cierta frecuencia, estas alteraciones se presentan como formas "minor" que pueden pasar desapercibidas sin un estudio riguroso dirigido específicamente al estudio óseo de la charnela craneocervical.

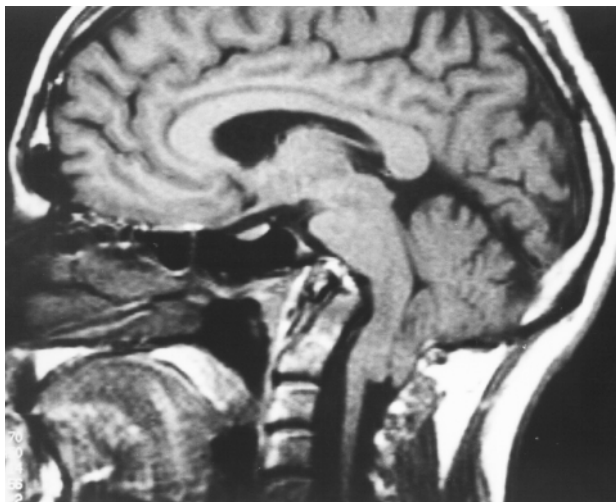


Fig. 3. Corte sagital de RM en una paciente de 51 años de edad ingresada en nuestro servicio para el estudio de un cuadro de inestabilidad a la marcha, mareos y pérdida de fuerza en extremidad superior derecha. La RM demuestra la existencia de una malformación compleja de la charnela craneocervical, que asocia a la deformidad de Chiari un clivus corto, y una grave impresión basilar con compresión anterior de la unión bulbo-protuberancial. La paciente presentaba una siringomielia cervical asociada no visible en la exploración aquí presentada. El tratamiento de esta paciente requirió tres intervenciones: un abordaje transmaxilar con resección de la apófisis odontoides y parte del cuerpo de C2, una reconstrucción de la fosa posterior y una artrodesis occipitocervical. La complejidad de estas malformaciones hace que el tratamiento definitivo requiera, en algunos casos, más de una intervención y deba plantearse con el enfoque multidisciplinario propio de la cirugía de la base del cráneo.

En series anteriores a la RM, la prevalencia de estas malformaciones oscila entre el 20 y el 60%^{17, 25}. En la serie de Banerji y Millar¹⁷, las anomalías esqueléticas de la charnela se observaron en 9 de los 20 pacientes estudiados (45%), mientras que en la de Paul et al²⁵ la impresión basilar se documentó en 12 de los 71 casos estudiados (23%).

Aracnoiditis

La verdadera prevalencia de la aracnoiditis ha sido en nuestra opinión sobrestimada en la bibliografía. En nuestra serie, la prevalencia de aracnoiditis confirmada en el acto quirúrgico es inferior al 15%. Esto contrasta con otras series en las que la aracnoiditis se ha observado entre el 40 y el 100% de los casos sometidos a tratamiento quirúrgico^{17, 25, 26}. Nuestros hallazgos coinciden, sin embargo, con los de otros autores que han observado también la misma baja prevalencia en otras series²⁸. Estas discrepancias, aunque difíciles de explicar, podrían ser debidas a los diferentes criterios en la selección de los pacientes para el tratamiento quirúrgico y a que, en las series citadas, los pacientes

tenían un grado importante de afectación neurológica que traduce, en general, un tiempo de evolución de la enfermedad prolongado. Por otra parte, en las técnicas quirúrgicas en las que la aracnoides se abre simultáneamente con la apertura de la duramadre y el paciente se interviene en posición de semisedestación, el colapso de la aracnoides induce a sobrestimar la verdadera existencia de aracnoiditis.

En nuestra opinión, la aracnoiditis en estos pacientes podría ser secundaria a un proceso de fricción repetida entre las amígdalas del cerebelo anormalmente herniadas contra las leptomeninges y la duramadre en la región del *foramen magnum*. Esta hipótesis, sugerida ya por Banerji y Millar en 1974¹⁷, explicaría por qué esta aracnoiditis es más frecuente en los pacientes con un mayor tiempo de evolución. En los pocos estudios en los que se ha practicado un análisis histológico de la aracnoides de la región del *foramen magnum*, se ha podido demostrar la existencia de fenómenos inflamatorios inespecíficos, además de microhemorragias en algunos casos²⁶.

Escoliosis

La asociación entre la escoliosis y la malformación de CH-II ha sido bien documentada en la bibliografía, y se ha observado en el 50-70% de estos pacientes²⁹. Su prevalencia en la malformación de CH-I es menos conocida, aunque para algunos autores su frecuencia sería muy similar a la encontrada en la malformación de CH-II³⁰. La escoliosis es más frecuente en aquellos casos con una siringomielia asociada y traduce en este grupo una afectación de la musculatura axial raquídea secundaria a una alteración progresiva de la motoneurona, con la consiguiente denervación de los músculos paravertebrales. Sin embargo, la escoliosis se observa también con frecuencia en las malformaciones de Chiari sin siringomielia asociada³¹. En estos casos, algunos autores han sugerido la alteración de los reflejos posturales como uno de los factores responsables. En general, la escoliosis que presentan los pacientes con una malformación de Chiari es con frecuencia dolorosa, tiene una rápida progresión y suele ser de curvatura torácica izquierda³⁰.

ASPECTOS ETIOPATOGÉNICOS DE LA MALFORMACIÓN DE CHIARI

En el estudio de los factores etiopatogénicos implicados en el complejo Chiari-I/siringomielia conviene diferenciar tres grandes apartados: *a)* los factores implicados en la malformación de Chiari y sus anomalías óseas asociadas; *b)* los responsables de la formación de la cavidad siringomiélica, y *c)* los factores implicados en la progresión de la cavidad siringomiélica.

En este trabajo, nos centraremos de una forma casi exclusiva en detallar las distintas teorías existentes sobre

el desarrollo de la malformación de Chiari, no extendiéndonos excesivamente en los otros dos apartados.

Aunque la era moderna en el estudio etiopatogénico de esta malformación y su relación con la siringomielia se inicia con Gardner y su teoría hidrodinámica, existen y han existido a lo largo de las últimas décadas diferentes teorías que han intentado explicar el origen de este tipo de malformación. La mayor o menor inclinación de los neurocirujanos a aceptar unas u otras ha condicionado en muchos casos la historia del tratamiento quirúrgico de la malformación de CH-I y del complejo Chiari-I/siringomielia.

La hidrocefalia como factor desencadenante

Esta hipótesis fue introducida por el mismo Chiari en 1891. Según la misma, la existencia de una hidrocefalia sería el factor primario que condicionaría una herniación de las amígdalas del cerebelo y del tronco del encéfalo (en los casos de CH-II)^{5, 6}. De hecho, el trabajo inicial de Chiari (1891) consistía en una relación exhaustiva de las anomalías encontradas en el cerebelo en una serie de pacientes con hidrocefalia examinados *post mortem*. En este trabajo, Chiari comentaba: "...tengo la impresión de que la extensión de las amígdalas y de la parte medial de los lóbulos inferiores es siempre el resultado de una hidrocefalia de inicio muy temprano y de características crónicas"⁷.

De acuerdo con esta teoría, la hidrocefalia provocaría la existencia de una desproporción entre el continente craneal, en especial del espacio infratentorial, y el contenido neural, provocando esta situación una herniación de parte del cerebelo y/o del tronco del encéfalo hacia el canal cervical^{5, 7}. Sin embargo, la observación de que el grado de hidrocefalia no se relacionaba en muchos casos con la magnitud de la ectopia amigdalár condujo a Chiari a sugerir la posibilidad de que otro tipo de anomalías, tales como la insuficiencia en el desarrollo óseo del cráneo, podían desempeñar un papel importante en la etiopatogenia de esta malformación⁶.

En la actualidad, se considera que la hidrocefalia es un fenómeno secundario y no primario en las malformaciones de CH-I. La herniación amigdalár existente en estos pacientes provoca un bloqueo mecánico de los espacios subaracnoideos en la región del *foramen magnum*. Este bloqueo, junto a la aracnoiditis que puede existir en algunos casos, provoca una obstrucción de los agujeros de Magendie y Luschka, condicionando la existencia de un trastorno de la circulación del LCR y, secundariamente, de una hidrocefalia²⁷. Algunos autores han descrito en algunos pacientes intervenidos la existencia de verdaderas membranas que obstruyen por completo el foramen de Magendie, dificultando la libre circulación del LCR en dicha zona^{17, 25}.

Teorías mecánicas. La hipótesis de la tracción medular

Esta teoría fue introducida inicialmente por Penfield y Coburn en 1938 para explicar la malformación de CH-II¹⁶. Posteriormente, y por extensión, esta línea conceptual se aplicó también para justificar la herniación amigdalár existente en las malformaciones de CH-I. Los defensores de esta teoría apoyaban esta hipótesis en la observación frecuente en las malformaciones de CH-II de una médula anclada en el mielomeningocele y de una posición con frecuencia anómala de los pares craneales y de las raíces cervicales que tenían, en estos casos, una orientación ascendente, no observada en condiciones normales¹⁶. Para estos autores, el anclaje anómalo de la médula al mielomeningocele y la conocida desproporción existente durante el tercer trimestre de gestación entre el crecimiento craneocaudal del raquis y la médula provocarían una tracción anómala del tronco del encéfalo y del cerebelo en sentido descendente¹⁶. De acuerdo con estos postulados, la cicatriz generada por la cirugía sobre el mielomeningocele en estos pacientes provocaba en muchos casos una agravación de las fuerzas de tracción, con el consiguiente empeoramiento de esta malformación. Por otra parte, la hidrocefalia existente en la mayoría de estos pacientes ayudaría al desarrollo del proceso, generando un vector de fuerza que actuaría también en este sentido¹⁶.

Aunque algunas de estas teorías continúan siendo mencionadas en algunos trabajos para explicar la malformación de CH-II, prácticamente nadie en la actualidad acepta su importancia en la malformación de CH-I. Incluso en esta última, existen numerosos hallazgos clínicos y experimentales que contradicen esta hipótesis. Así, por ejemplo, no todos los niños con una espina bífida desarrollan una malformación de CH-II, ni la gran mayoría de niños con lipomas lumbosacros y una médula anclada presentan malformaciones de Chiari³². Experimentalmente, el estudio de Goldstein y Kepes³² no apoya tampoco estas teorías mecanicistas. Estos autores practicaban un anclaje de la médula espinal en distintos animales de experimentación recién nacidos, no encontrando en ningún caso ectopias de las amígdalas del cerebelo durante la etapa adulta³².

Hipertrofia focal del sistema nervioso central

Esta teoría fue introducida por los trabajos de Barry et al¹³. De acuerdo con estos autores, la anomalía primaria responsable de las malformaciones de Chiari consistiría en un crecimiento anómalo del sistema nervioso central que se iniciaría aproximadamente en la cuarta semana del desarrollo embrionario¹³. El encéfalo de estos pacientes se hipertrofiaría de una forma anormal, provocando un descenso del tentorio que

condicionaría, a su vez, un espacio infratentorial de reducidas dimensiones¹³. El crecimiento anómalo del rombencéfalo y del cerebelo y la reducción volumétrica del compartimiento infratentorial, provocaría la herniación de las estructuras anatómicas de la fosa posterior a través del *foramen magnum*. De acuerdo con esta teoría, el bloqueo de las cisternas en el foramen explicaría la hidrocefalia¹³. Citando textualmente a Barry: "...la hidrocefalia que frecuentemente, pero no siempre, acompaña a estas malformaciones puede considerarse lógicamente como una secuela, más que como la causa de la protrusión del bulbo y del cerebelo en el canal cervical"¹³.

Reducción volumétrica de la fosa posterior

La reducción anómala de la capacidad volumétrica de la fosa posterior sería el factor embriológico primario que condicionaría este tipo de malformaciones. Esta teoría, introducida por Marín-Padilla³³⁻³⁸, es en opinión de muchos autores la hipótesis que mejor explica todo el proceso etiopatogénico en este tipo de malformaciones^{19, 37, 39-47}. Por otra parte, y mientras no se demuestre lo contrario, las teorías de Marín-Padilla son las únicas que aportan una base experimental al problema, ya que a pesar de la voluminosa bibliografía existente sobre las malformaciones de Chiari, se han descrito hasta la fecha muy pocos modelos experimentales.

Marín-Padilla fue capaz de reproducir en el laboratorio una serie de malformaciones muy similares a las anomalías observadas en los pacientes con malformaciones de CH-I y CH-II. El agente teratogénico utilizado por este autor fue la vitamina A administrada a dosis masivas en hembras de hámster embarazadas³⁶. En sus trabajos, este autor demostró que en los animales nacidos de estas hembras, se produce una reducción significativa del basicondrocraqueo, lo que se traduce en el momento del nacimiento en una fosa posterior de pequeño tamaño y, por lo tanto, con una reducida capacidad volumétrica³⁴⁻³⁶. En estos animales, el crecimiento posnatal del cerebelo se produce, pues, dentro de una fosa posterior limitada en su capacidad, y se origina como consecuencia una deformación plástica del cerebelo en un intento de adaptación de éste a un espacio significativamente reducido. La herniación de las amígdalas por debajo del *foramen magnum* sería una consecuencia directa de este fenómeno de adaptación volumétrica³⁴⁻³⁶.

De acuerdo con las teorías de Marín-Padilla, la malformación de Chiari traduce en esencia una insuficiencia primaria del mesodermo paraaxial que ocurriría en la etapa del desarrollo embriológico inmediatamente posterior al cierre de los pliegues neurales³⁴⁻³⁶.

En un análisis reciente de material humano, este autor ha podido extrapolar los hallazgos observados

en el laboratorio³⁷. De acuerdo con este último estudio, la malformación de CH-I sería una forma específica de las denominadas por este autor anomalías disráficas cefaloaxiales del esqueleto neural³⁷. Estas anomalías comparten con otras disrafias (*cranioschisis aperta* y *cranioschisis occulta* con encefalocelo occipital) una forma muy similar de afectación del basicraqueo axial³⁷. La diferencia principal entre la malformación de CH-I y otras disrafias del esqueleto axial es el grado de afectación producido en los pliegues neurales y, en consecuencia, en el posterior desarrollo del sistema nervioso central³⁷.

Las observaciones experimentales de Marín-Padilla han sido apoyadas por un número considerable de estudios clinicoradiológicos^{19, 40, 46, 48}. En un metuculoso estudio clínico, Schady et al⁴⁰ observaron que aproximadamente los dos tercios de los pacientes con una malformación de CH-I presentaban anomalías radiológicas de la fosa posterior. Entre los hallazgos observados por estos autores, destacan un acortamiento del *clivus* y una fosa posterior significativamente más pequeña⁴⁰. Otros estudios han confirmado esta teoría demostrando que, en general, los pacientes con una malformación de CH-I tienen una reducción significativa del tamaño de la fosa posterior^{19, 40, 41, 46}. Algunos autores han demostrado que existe una correlación lineal entre la reducción volumétrica de la fosa posterior y la magnitud de la ectopia amigdalár⁴¹.

Otras teorías

Existen otras teorías sobre el origen de la malformación, que no han sido comentadas porque, en opinión de los autores de este trabajo, tienen poco o ningún fundamento. Merece la pena reseñar que recientemente en nuestro medio se ha publicado la hipótesis de que la malformación de Chiari, la platibasia, la impresión basilar y lairingomielia tendrían un factor etiológico común: la escoliosis idiopática asociada a una desproporción entre el crecimiento raquídeo y el medular, que provocaría secundariamente una tracción en sentido descendente del tronco del encéfalo y de las amígdalas del cerebelo^{49, 50}. En nuestra opinión, este hipótesis no tiene ningún fundamento experimental ni clínico, y traduce únicamente opiniones de los autores basadas en la interpretación peculiar de los datos de un estudio retrospectivo efectuado en 58 pacientes con siringomielia en los que se identifica el nivel del cono medular por RM⁴⁹.

ASPECTOS ETIOPATOGÉNICOS DE LA SIRINGOMIELIA ASOCIADA A LAS ANOMALÍAS DE CHIARI

La etiopatogenia de la siringomielia continúa siendo un tema sin resolver en estas malformaciones. En palabras de Williams: "La siringomielia es una condi-

ción difícil de entender, clasificar o describir. Incluso su definición resulta problemática⁵¹. Entre un 30 y un 60% de los pacientes con una malformación de CH-I sintomática presentan una cavidad siringomiélica asociada⁵². Las principales teorías existentes para explicar esta asociación presentan importantes lagunas incapaces de explicar en su totalidad la formación inicial y la posterior progresión de la cavidad. Sin embargo, una constante común en todas las hipótesis que tratan de explicar esta asociación es que las anomalías en la dinámica del LCR provocadas por la impactación amigdalár en el *foramen magnum* desempeñan un papel decisivo en la etiopatogenia de estas cavidades.

De una forma tradicional, la siringomielia se ha clasificado en comunicante y no comunicante en función de la existencia o no de una comunicación detectable radiológicamente entre la cavidad siringomiélica y el IV ventrículo²⁷. Para Gardner y McMurray⁵³, sin embargo, esta clasificación es errónea, ya que estos autores mantienen, a pesar de la falta de evidencia sobre este hecho, que todas las siringomielias son comunicantes. Sin embargo, a la hora de definir el problema conviene diferenciar entre aquellos factores que contribuyen a la formación de la cavidad y los que facilitan su progresión.

Factores que contribuyen a la formación de la cavidad siringomiélica

Éste es todavía el principal aspecto por resolver en estas malformaciones. En la bibliografía se han expuesto diversas hipótesis, algunas contrapuestas, de cómo se forma la siringomielia en estos pacientes. Aunque la descripción exhaustiva de estas teorías desborda los objetivos de esta revisión, sí merecen por su importancia algunos comentarios.

Dentro de las teorías existentes para explicar la siringomielia podemos distinguir entre dos grandes grupos: las que definen la siringomielia como una entidad congénita y aquellas que señalan el origen adquirido de estas cavidades²⁴. En una de las más exhaustivas revisiones históricas publicadas sobre el tema, De Lotbinière²⁴ afirma que fue el mismo Ollivier d'Angers quien primero introdujo la hipótesis de que la siringomielia se formaba a partir de un desarrollo insuficiente de la médula espinal. La fusión incompleta de los pliegues neurales, a partir de los que se origina la médula espinal, sería para algunos autores la base etiopatogénica de esta malformación²⁴.

Dentro de las teorías adquiridas de la siringomielia, destacan las que han indicado que podrían existir alteraciones en la proliferación del tejido glial que favorecieran de alguna manera la formación de estas cavidades. La existencia de una infección de causa no filiada provocaría una mielitis periependimaria, a partir de la que se desarrollaría la siringomielia. La isquemia medular, la aracnoiditis y los traumatismos raquíme-

dulares han sido, entre otros, algunos de los factores que de forma aislada o en combinación se han implicado en las distintas formas de siringomielia²⁴. Sin embargo, en la siringomielia asociada a las malformaciones de CH-I la primera teoría que tuvo un peso específico y que se difundió de una forma generalizada fue la denominada "teoría hidrodinámica de Gardner", que comentaremos en un apartado posterior.

En general, existen tres tipos de hipótesis que tratan de explicar cómo el LCR entra en el interior de la cavidad medular⁵⁴:

1. Directamente a través del conducto central a partir de su comunicación con el IV ventrículo. Esta teoría es la base fundamental de las propuestas fisiopatológicas de autores como Gardner y Williams.
2. A través de una migración transmedular que podría ocurrir en los espacios de Virchow-Robin o en la región de entrada de las raíces dorsales en la médula espinal. Esta teoría fue propuesta inicialmente por Ball y Dayan y mantenida posteriormente por Aboulker.
3. El propio tejido neural sería el responsable de producir las cavidades a partir de estructuras con capacidad para secretar LCR.

Teoría hidrodinámica de Gardner

Esta hipótesis ha sido la que ha prevalecido durante años. De acuerdo con la teoría de Gardner, la cavitación de la médula se produciría en etapas tempranas del desarrollo embriológico como consecuencia de un defecto en la perforación de los agujeros de Magendie y Luschka. Este defecto conduciría a la dilatación progresiva del canal central, secundaria a una transmisión del pulso del LCR desde el sistema ventricular⁵⁵. En estadios del desarrollo embriológico anteriores a la perforación del techo del rombencéfalo, el canal central y los ventrículos laterales comunican entre sí. Una vez perforado el techo del IV ventrículo, la presión generada por el latido arterial es transmitida a los espacios subaracnoideos, y se produce un colapso con la consiguiente obliteración del canal central⁵⁵. Para este autor, todas las cavidades siringomiélicas tendrían una comunicación inicial con el IV ventrículo⁵⁵.

Según Gardner, la falta de perforación del IV ventrículo mantendría abierta esta comunicación. La existencia de una hidrocefalia concomitante en estos pacientes condicionaría un descenso del tentorio, con la consiguiente reducción volumétrica de la fosa posterior y la ectopia amigdalár característica⁵⁵. Las oscilaciones de presión del LCR características del ciclo cardíaco, dirigidas en sentido caudal hacia el canal ependimario, tendrían un efecto que Gardner denominó *water-hammer effect*, provocando la dilatación más o menos rápida del conducto central⁵⁵. La teoría de Gardner requiere como condición que la comunica-

ción entre el IV ventrículo y el canal central medular se mantenga permeable.

La teoría de Gardner ha tenido numerosos defensores durante las últimas dos décadas. Sin embargo, los hallazgos de RM demuestran que en muchos casos de Chiari-I/siringomielia existen cavidades aisladas y a una distancia considerable del IV ventrículo y sin comunicación aparente con el mismo. Para justificar estos hallazgos, algunos autores defienden la hipótesis de que la comunicación entre el IV ventrículo y el canal central existiría en algún momento de la evolución de la cavidad, aunque ésta podría bloquearse con posterioridad²⁷. Esta hipótesis, sin embargo, no ha sido hasta el momento demostrada. Otros autores como Williams han sugerido que quizá el tamaño de la comunicación entre el IV ventrículo y la cavidad es imperceptible incluso para el patólogo, pero suficiente para permitir la entrada de LCR⁵¹.

La hipótesis de Gardner ha encontrado apoyo en modelos experimentales en los que se inducía una hidrocefalia provocando aracnoiditis de la cisterna magna mediante la introducción de caolín intracisternal⁵⁶. Este modelo provoca en todos los animales una hidrocefalia de tipo obstructivo y una dilatación del conducto central medular. Sin embargo, se ha observado que en determinadas especies animales la persistencia del canal medular es constante en la etapa adulta, por lo que la dilatación del conducto central es un hallazgo prácticamente constante en muchos tipos de hidrocefalia.

La disociación craneo-espinal. Teoría de Williams

Uno de los estudiosos más importantes del fenómeno de la siringomielia fue Williams, y muchos de sus trabajos son clásicos en este tema⁵⁷⁻⁶¹. Williams fue uno de los primeros autores en cuestionar las teorías de Gardner. Este autor, a partir de observaciones repetidas de las presiones ventriculares y subaracnoideas, tanto en los modelos experimentales como en los pacientes con siringomielia, propuso su teoría. Ésta se basa en el hecho de que cuando existe un bloqueo en el *foramen magnum*, se produce una disociación entre la presión intraventricular y la subaracnoidea raquídea que se manifiesta, fundamentalmente, durante las maniobras de Valsalva^{51, 57, 58, 62}. Esta disociación craneo-espinal generaría un vector de fuerza que, además de favorecer la herniación del cerebelo, propulsaría al LCR desde el espacio subaracnoideo al interior de la cavidad siringomiélica. Para Williams, existiría una comunicación entre el IV ventrículo y el canal epidural que quedaría cerrada por la misma presión mecánica ejercida por la ectopia amigdalal sobre la médula cervical. Una vez formada la cavidad, ésta adquiriría vida propia, siendo capaz de progresar por los factores que se describen en un apartado posterior⁵¹.

El trabajo reciente de Tachibana et al⁶³ apoya el concepto fundamental de la contribución del bloqueo del *foramen magnum* a la formación de las cavidades siringomiélicas, confirmando además la posibilidad de que estas cavidades aparezcan de forma tardía en los adultos sin malformaciones congénitas. En un estudio retrospectivo, estos autores demuestran que, en 5 casos de un total de 24 pacientes estudiados con tumores de la fosa posterior y herniación amigdalal, aparecían cavidades siringomiélicas⁶³. Este trabajo demuestra, más allá de cualquier duda razonable, que el origen de estas cavidades tiene una relación directa con la ectopia amigdalal y que la formación de una cavidad siringomiélica puede producirse únicamente por la herniación de las amígdalas, sin que sea necesario que coexistan lesiones tales como la aracnoiditis o las anomalías membranosas en la región del *foramen magnum*⁶³. En este estudio, ninguno de los 140 pacientes con tumores de la fosa posterior, en los que no existía ectopia amigdalal, presentaba cavidades intramedulares.

Teoría de Ball y Dayan

Estos autores propusieron como explicación alternativa que la cavitación medular se produce por una entrada a presión del LCR desde el espacio subaracnoideo raquímedular al interior de la médula a través de los espacios perivasculares de Virchow-Robin⁶⁴. Recientemente, otros autores han apoyado estas teorías a partir de las observaciones efectuadas en estudios dinámicos del LCR practicados por RM^{65, 66}. Pujol et al⁶⁶, en un estudio mediante resonancia por contraste de fase, observan en 14 casos con una malformación de CH-I una mayor velocidad en la pulsatilidad descendente de las amígdalas del cerebelo, al compararlos con un grupo control. Las observaciones de estos autores indican que la misma dinámica del LCR, muy alterada en estos pacientes, favorecería la progresiva herniación de las amígdalas. De acuerdo con estas mismas teorías, el llamado *efecto pistón*, propuesto por Oldfield, sobre las presiones del espacio subaracnoideo raquímedular, o un vector de fuerza anómalo sobre la parte posterior de la médula durante la diástole, favorecerían la entrada del LCR a través de los espacios perivasculares^{65, 66}. Aunque estas anomalías han sido también observadas en estudios dinámicos de RM efectuados en nuestro centro, en nuestra opinión estos hallazgos no justifican la migración del LCR a través de los espacios perivasculares⁶⁷.

La principal objeción a estas teorías se basa en que ninguna explica de una forma razonable por qué mecanismos entra el LCR en una cavidad que, por estar rodeada de LCR, está sometida a las leyes físicas que gobiernan las presiones hidrostáticas. En estas condiciones, el aumento de la presión en el LCR que rodea a la médula espinal se transmite de forma casi

instantánea al interior de la cavidad siringomiélica, incrementando también su presión. Desde el punto de vista de las leyes que rigen en la dinámica de fluidos, es casi imposible justificar la entrada de líquido desde el espacio subaracnoideo al interior de la cavidad siringomiélica sin que exista un gradiente de presión negativo entre ambas. De forma experimental, se ha demostrado que las presiones intracavitarias en las cavidades siringomiélicas son siempre superiores a la presión intraventricular y a las registradas en el espacio subaracnoideo raquímedular⁵⁶. En un estudio de Hall et al⁵⁶, las presiones intracavitarias excedían a las del sistema ventricular en 3-4 mmHg. De una forma más simple, la turgencia habitual de las cavidades no atróficas demuestra la existencia de una presión superior a la existente en el espacio subaracnoideo raquímedo.

Algunos autores han sugerido que la entrada de metrizamida al interior de las cavidades siringomiélicas justificaría las hipótesis que apoyan la migración transmedular del LCR en la formación de estas cavidades. Sin embargo, la entrada de metrizamida (peso molecular 789) u otros contrastes al interior de las cavidades siringomiélicas está justificada por la existencia de gradientes osmóticos y no puramente hidrostáticos⁶⁸. Este punto queda ampliamente demostrado por el hecho conocido de que diferentes sustancias con un bajo peso molecular son capaces de difundir al interior del espacio intersticial de las médulas normales⁶⁸.

Teoría de Aboulker

Esta teoría fue propuesta por este autor en 1979⁶⁹. De acuerdo con la misma, la existencia de malformaciones o de patología en el *foramen magnum* es también un factor imprescindible para el desarrollo de la siringomielia. La normal circulación del LCR en los espacios subaracnoideos raquímedulares, que este autor estimaba en aproximadamente el 30% de la producción normal, se vería impedida por la obstrucción en el foramen secundaria a la ectopia amigdal⁶⁹. Este exceso de LCR conduciría a la cavitación medular a través de una migración transparenquimatosa del LCR que se produciría, sobre todo, en la zona de entrada de las raíces posteriores de los nervios raquímedos⁶⁹. Las limitaciones de esta teoría son las mismas que las expuestas en el apartado anterior. La entrada del LCR desde el espacio subaracnoideo al interior de la cavidad no es posible en contra de un gradiente positivo de presión.

Teorías vasculares

Para algunos autores, las cavidades siringomiélicas asociadas a las malformaciones de CH-I tendrían su origen en factores de tipo vascular. Lichtenstein⁷⁰

sugirió que la presión sobre la arteria espinal anterior y el estasis venoso producidos por la herniación amigdal⁶⁹ y otras anomalías existentes en la región del *foramen magnum* serían los responsables del inicio de la cavidad siringomiélica.

El proceso de formación de la cavidad siringomiélica es probablemente el único punto del complejo Chiari-I/siringomielia que, en nuestra opinión, no ha sido explicado de una forma satisfactoria. Las múltiples teorías existentes reflejan la complejidad de los mecanismos implicados y también el poco conocimiento que todavía tenemos de la dinámica del LCR. De una forma tradicional, se asume que el LCR se produce mediante un proceso de filtración en los plexos coroides y también en el parénquima cerebral. Una vez formado el LCR, discurre por mecanismos de *bulk flow* hasta su reabsorción en los espacios subaracnoideos de la convexidad. Sin embargo, este concepto tradicional ha sido recientemente cuestionado por algunos autores^{71, 72}. Éstos demuestran en modelos experimentales que el LCR no circula en el sentido literal, sino que únicamente se desplaza por los movimientos sistodiastólicos del ciclo cardíaco^{71, 72}. Por sus características fisicoquímicas, el agua cruza libremente la barrera hematoencefálica y se produciría, según estos autores, en los capilares por mecanismos de presión hidrostática y osmótica. En los casos de siringomielia provocada en modelos experimentales por caolín, sería la fuerza de la sístole cardíaca transmitida al canal central lo que provocaría esta dilatación. Para estos autores, la existencia de un bloqueo en el espacio subaracnoideo cervical provocaría la pérdida de las propiedades de amortiguación del fondo del saco dural que quedarían parcial o completamente anuladas. En esta situación, la dilatación del canal central no sería más que un mero mecanismo de compensación^{71, 72}.

Factores que influyen en la progresión de la cavidad siringomiélica

Este punto es quizá el más claro en lo que respecta a esta entidad. Es un hecho bien conocido que las cavidades siringomiélicas progresan con el tiempo. Esta progresión puede ser más o menos rápida en función de una serie de factores, algunos de ellos todavía no bien definidos. La teoría más plausible que explica la progresión de la cavidad siringomiélica es la que propuso Williams^{51, 57, 58, 62}. De acuerdo con este autor, las pulsaciones arteriales normales de las arterias espinales serían transmitidas al interior de la cavidad provocando ondas de presión dentro de la misma. Estas ondas de presión se generarían también durante las maniobras de Valsalva normales y, especialmente, durante la tos, el estornudo o la defecación^{51, 57, 58, 62}. Estas ondas de presión actuarían de forma preferente sobre los extremos proximal y distal de la cavidad,

TABLA 1. Cuadro clínico predominante en las malformaciones de Chiari tipo I

Cefaleas/nucalgias	61%
Parestias de las extremidades superiores	60%
Déficit motor de las extremidades superiores	44%
Déficit motor de las extremidades inferiores	39%

Modificada de Jacob y Rhoton³⁰.

facilitando su distensión y, por lo tanto, su progresión por factores puramente mecánicos.

MANIFESTACIONES CLÍNICAS

Las manifestaciones clínicas de los pacientes afectados de una malformación de CH-I son muy variables y dependen del complejo malformativo asociado y de la existencia o no de cavidades siringomiélicas en el momento del diagnóstico. Una descripción exhaustiva de la clínica está fuera de los objetivos de esta revisión. En la [tabla 1](#), se describen las manifestaciones clínicas más frecuentes asociadas a este tipo de enfermedad en la revisión efectuada por Jacob y Rhoton, que resume tres de las series más importantes de la bibliografía³⁰. Aunque las manifestaciones clínicas de esta enfermedad han sido descritas en general en los pacientes jóvenes³⁰, existe una gran variabilidad en la edad de presentación del cuadro que traduce de nuevo la falta de unos criterios uniformes en las indicaciones quirúrgicas. En nuestra serie, la edad media de los pacientes en el momento de su ingreso fue de 40,6 ± 12,7 años. Sin embargo, en la mayoría de nuestros casos la historia clínica se remontaba a varios años antes de su ingreso.

Las cefaleas y las cervicalgias son síntomas frecuentes en la malformación de Chiari. Su semiología y características diferenciales han sido ampliamente descritas por Pascual et al en un trabajo reciente⁷³. Sin embargo, en muchos casos las cefaleas tienen características inespecíficas y se localizan en la región occipitocervical. En un estudio retrospectivo de 36 pacientes con malformación de Chiari, más del 80% de los casos presentaban algún tipo de cefalea y/o molestia cervical⁷⁴. Los "mareos" son probablemente uno de los síntomas más frecuentes asociados a esta malformación. Estos cuadros de sensación de mareo son a menudo vértigos, que con frecuencia se desencadenan por los movimientos rotacionales de la cabeza¹⁷.

Algunos autores han intentado sistematizar los síntomas que aparecen en estas malformaciones en tres grandes apartados: *a)* síndrome comprensivo en el *foramen magnum*; *b)* síndrome centromedular, y *c)* síndrome cerebeloso²⁵. La presencia de signos y síntomas de afectación cerebelosa traduce en estos pacientes el compromiso frecuente del cerebelo y/o del tronco del encéfalo¹⁷. La prevalencia de síntomas/signos cerebelosos es muy variable y puede llegar hasta el 75% en algunas series. La ataxia y el nistagmo son

probablemente los hallazgos más frecuentes en este tipo de pacientes. El nistagmo traduce con frecuencia alteraciones del tronco del encéfalo y puede asociarse a oscilopsia en algunos casos¹⁷.

En la exploración neurológica, estos pacientes presentan con mayor frecuencia una afectación corticospinal con alteraciones de reflejos y/o déficit motores más o menos perceptibles. La atrofia muscular generalmente de predominio en las extremidades superiores y el síndrome siringomiélico más o menos evolucionado son signos frecuentes en la exploración neurológica de aquellos pacientes en los que la malformación de Chiari se asocia a una cavidad siringomiélica³⁰. El cuadro clínico característico del síndrome siringomiélico ha sido revisado en un trabajo reciente por Pou-Serradell et al⁷⁵. La afectación de los pares craneales bajos puede observarse en un 15-25% de los pacientes, siendo el signo más frecuente una disminución del reflejo nauseoso³⁰.

Hipertensión intracraneal y malformación de Chiari

La asociación entre hipertensión intracraneal y malformación de CH-I requiere por su importancia una discusión aparte, ya que existe un gran desconocimiento de esta asociación por parte de los clínicos y una cierta confusión en cuanto a sus factores etiopatogénicos. En general, los pacientes con malformaciones de CH-I pueden presentar dos tipos de cuadros de hipertensión intracraneal: *a)* hidrocefalia, y *b)* cuadros asociados de pseudotumor *cerebrii*. Este último punto no ha sido referido hasta el momento en la bibliografía, pero es una asociación frecuente observada en nuestra serie y confirmada por el registro continuo de la presión intracraneal (datos no publicados).

Los síntomas de la hipertensión intracraneal han pasado a menudo desapercibidos en las series clínicas comunicadas en la bibliografía, aunque en algunos trabajos se ha asociado el papiledema a la malformación de CH-I¹⁷. Por otra parte, la asociación hidrocefalia/CH-I probablemente haya sido infraestimada en la bibliografía, ya que en casi ningún trabajo se definen los criterios de dilatación ventricular. Como ya hemos comentado con anterioridad, prácticamente en casi la mitad de nuestra serie se detectó un índice de Evans superior a 0,30. La hidrocefalia en estos pacientes suele ser en muchos casos oligosintomática o asintomática, no presentando estos pacientes signos de hipertensión intracraneal. Desde el punto de vista hidrodinámico, estas hidrocefalias suelen ser del tipo compensado (presiones intracraneales medias normales, pero con abundantes alteraciones del registro de PIC)⁷⁶. Este hallazgo, sin embargo, tiene importantes implicaciones para el tratamiento en estos pacientes. Hay que recordar que en algunos casos estas hidrocefalias no dan sintomatología típica de hipertensión

intracraneal y se comportan clínicamente como hidrocefalias de tipo "normotensivo"⁷⁷.

La asociación pseudotumor *cerebrii*/malformación de CH-I no ha sido descrita hasta el momento en la bibliografía. Sin embargo, existen casos descritos de papiledema asociados a malformaciones de CH-I sin que exista dilatación del sistema ventricular⁷⁸. En el caso descrito por Vrabcic et al⁷⁸, estos autores interpretan que en el caso comunicado la explicación más factible es la existencia de dilataciones intermitentes del sistema ventricular secundarias a bloqueos periódicos del acueducto de Silvio. Aunque este mecanismo no puede descartarse por completo, éste es en nuestra opinión poco probable. En nuestra experiencia con varios casos de este tipo, en ninguna de las múltiples exploraciones de TC o RM repetidas se observó una dilatación del sistema ventricular. Por otra parte, el cuadro clínico y el registro de PIC fueron característicos del síndrome de hipertensión intracraneal benigna. Las anomalías óseas existentes en la fosa posterior en estos casos (reducción volumétrica, anomalías de la charnela ósea etc.) descartan en estos pacientes una herniación de tipo secundario al cuadro de hipertensión intracraneal (datos no publicados).

TRATAMIENTO DE LA MALFORMACIÓN DE CHIARI

Es obvio que en la malformación de CH-I sintomática no existe un tratamiento médico que haya demostrado su efectividad en el control de la enfermedad. Sin embargo, las indicaciones del tratamiento quirúrgico son todavía motivo de debate, especialmente en aquellos casos oligosintomáticos o asintomáticos que son detectados de forma casual. Debido al mayor acceso de la población a los métodos de diagnóstico neuroradiológico, este último grupo de pacientes es cada vez más numeroso y ha hecho que esta enfermedad ocupe un lugar destacado en la práctica clínica diaria tanto de neurólogos como de neurocirujanos. Por otra parte es cada día más frecuente que los afectados por este problema soliciten una segunda opinión, a menudo discrepante, a otros especialistas. El acceso cada vez más rápido y fácil a la información y la popularidad creciente del fenómeno de Internet hacen que existan, además, sistemas no convencionales de obtener información y opinión. Existe ya una página Web dedicada monográficamente a esta enfermedad, que actúa como un verdadero foro de discusión y grupo de apoyo a los pacientes con malformaciones de Chiari (<http://www.geocities.com/HotSprings/2830/>). En este foro, los pacientes, discuten y comentan los resultados del tratamiento e incluso seleccionan y aconsejan centros hospitalarios y médicos que, de acuerdo con sus criterios, tienen una especial predilección por el tema.

La primera referencia histórica al tratamiento de la malformación de Chiari (tipo II) es la de Van Houweninge, referida en el trabajo de Penfield y Coburn y

con resultado catastrófico para el paciente¹⁶. Todavía en la actualidad, el tratamiento quirúrgico de esta malformación dista mucho de ser homogéneo. La variabilidad en el tratamiento queda reflejada en el reciente trabajo de Klekamp et al²⁶, en el que se resume la experiencia de dos importantes servicios de neurocirugía con una casuística de 133 pacientes intervenidos durante un período de 16 años. En este trabajo, la técnica utilizada para el tratamiento en los dos servicios (uno europeo y otro en EE.UU.) varía ampliamente desde la práctica de una pequeña craneotomía hasta la craneotomía descompresiva amplia, asociada en algunos casos con el taponamiento del conducto central. El diseño y el tipo de plastia utilizada son también muy variables en esta serie. En algunos casos, la duramadre se dejaba abierta sin colocación de injerto, mientras que en otros se utilizaba el injerto de duramadre homóloga y también la plastia con fascia lata²⁶. Esta gran variabilidad en la técnica quirúrgica no es más que un reflejo de la falta de una actitud uniforme de los neurocirujanos ante este tipo de enfermedad y también de la importante variabilidad todavía existente en los conceptos fisiopatológicos implicados en el desarrollo de esta malformación. Una actitud pesimista sobre el tratamiento quirúrgico, pero que refleja en parte la realidad de estos pacientes, es la expuesta por Long, paciente afectada y responsable de la formación de un grupo de afectados por esta enfermedad. Esta autora, en un trabajo en el que se recogen los síntomas más frecuentes de un grupo de 36 pacientes, afirma textualmente que "El tratamiento quirúrgico de la malformación de Arnold-Chiari no ha variado de forma significativa en los últimos 20 años; quizá la todavía elevada frecuencia de recidivas sintomáticas y de progresión de la enfermedad suministre el incentivo necesario para el desarrollo de técnicas más refinadas que mejoren en el futuro el pronóstico a largo plazo de esta compleja y todavía mal comprendida malformación"⁷⁴.

Objetivos del tratamiento quirúrgico

A pesar del número considerable de teorías existentes sobre la malformación de CH-I y su asociación con la siringomielia, la mayoría de éstas coinciden en definir las anomalías en el *foramen magnum* como el factor más decisivo tanto en el cuadro sintomático como en la formación y la evolución de la cavidad siringomiélica. Para la mayoría de los autores resulta evidente que, independientemente de las teorías implicadas, el tratamiento quirúrgico debe ir dirigido a desbloquear de una forma efectiva los espacios subaracnoideos del agujero magno, y en especial de la cisterna magna. De acuerdo con Bartzdorf, de una forma ideal e independientemente de los factores etiopatogénicos implicados en la herniación amigdalina, los objetivos del tratamiento quirúrgico en este tipo de anomalías deberían ser los siguientes: a) mejorar o anular el gradiente de presión craneo-espinal existente en el *fora-*

men magnum; b) restaurar la anatomía normal de los espacios subaracnoideos; c) eliminar la cavidad sirringomiélica en los casos en los que ésta coexista con la malformación de Chiari, y d) aliviar la compresión sobre el tronco del encéfalo⁷⁹.

Por ello, el tratamiento quirúrgico generalmente aceptado en esta malformación es la descompresión de la fosa posterior o del *foramen magnum*. Sin embargo, las variaciones en la técnica quirúrgica básica son considerables y a menudo motivo de importantes controversias. Debido al número considerable de técnicas, centraremos la discusión en exponer la técnica básica con algunas de las variantes más utilizadas.

Técnica convencional

En su forma tradicional, la descompresión de la fosa posterior se basa en la práctica de una craneotomía suboccipital, con resección del *foramen magnum* y de las láminas cervicales de la primera y a menudo de la segunda vértebra cervical²⁷. Después de efectuada la descompresión ósea, la mayoría de autores son partidarios de abrir la duramadre previa escisión de las bandas fibrosas que rodean a la misma en la parte posterior del *foramen magnum* y que harán inefectiva cualquier descompresión ósea sin su eliminación²⁷. Isu et al⁸⁰ han demostrado la ineficacia de la descompresión sin la resección de estas bandas fibrosas, que de una forma casi constante se observan alrededor del *foramen magnum*. La apertura de la duramadre y la práctica de una plastia dural de distintos materiales (duramadre humana liofilizada, materiales sintéticos, plastias heterólogas, etc.) han sido, en general, las técnicas más utilizadas. Algunos autores como Williams han preferido dejar la duramadre abierta en un intento de recrear un espacio en la fosa posterior con un volumen suficiente como para restaurar la dinámica del LCR.

Las mayores discrepancias en la técnica quirúrgica se encuentran en el tamaño propuesto de la craneotomía, en el tipo de plastia utilizada y en la mayor o menor manipulación aconsejada de las estructuras neurales. Mientras algunos autores han recomendado la lisis de las adherencias aracnoideas, otros han sugerido la escisión de las amígdalas, la apertura del IV ventrículo, el taponamiento del conducto central en el óbex con fragmentos de músculo, la retracción de las amígdalas mediante suturas aracnoideas e incluso su amputación^{25, 79, 81-85}.

La mayoría de los autores que han utilizado estas técnicas han presentado en sus comunicaciones un análisis de los resultados clínicos, pero sin definir si los objetivos perseguidos con la técnica quirúrgica habían sido obtenidos. Con esta ambigüedad, es muy difícil incluso en la actualidad definir si los mediocres resultados clínicos obtenidos en algunas series son el resultado de una incapacidad del tratamiento para detener la evolución natural de la enfermedad o, al

contrario, el empleo de una técnica quirúrgica ineficaz para conseguir los objetivos terapéuticos propuestos. La importancia clínica de una u otra explicación es fundamental de cara a definir el tratamiento adecuado en los pacientes con malformaciones de Chiari-I/siringomielia oligosintomáticas o en aquellas en las que el diagnóstico ha sido fortuito. En este último grupo, el tratamiento sólo estaría justificado si los resultados del mismo fueran superiores a la evolución natural de la enfermedad.

El incremento volumétrico de la fosa posterior y la creación de una nueva cisterna magna son los objetivos terapéuticos fundamentales en estos casos. De acuerdo con Williams⁸⁶, la recreación de una cisterna magna de tamaño suficiente debe ser el objetivo anatómico primordial en el tratamiento quirúrgico de los pacientes con una malformación de CH-I. Sin embargo, los estudios postoperatorios practicados en los pacientes intervenidos han demostrado que con las técnicas tradicionales estos objetivos se obtienen en muy pocos casos^{87, 88}. El resultado anatómico "ideal" consistente en el ascenso de las amígdalas del cerebelo es una excepción y no la regla en el control posquirúrgico de estos pacientes⁸⁹. Duddy y Williams⁸⁷ sugirieron que la falta de formación de una cisterna magna adecuada se debe en muchos casos al "hundimiento" del cerebelo a través de la craneotomía. Este hallazgo es frecuente en el control por RM de estos pacientes y, de acuerdo con estos autores, sería la causa primordial del mal resultado y del deterioro neurológico tardío observado después de la cirugía en algunos de estos casos^{86, 87}. La razón fundamental de este hundimiento del cerebelo es atribuible para algunos autores al exceso de resección ósea en la craneotomía de la fosa posterior^{79, 81, 86, 87}. Algunos autores han llegado a afirmar que la descompresión amplia de la escama del occipital es un factor de mal pronóstico y que este tipo de cirugía aumenta de forma significativa las posibilidades de recidivas del cuadro clínico²⁶. El mismo grupo ha sugerido que la técnica correcta en estos casos consiste en una descompresión del *foramen magnum* más que de la fosa posterior²⁶.

Sin embargo, en nuestra opinión, la ineficacia de la cirugía en restaurar la dinámica normal del LCR y en elevar las amígdalas no es una consecuencia del tamaño de la craneotomía, sino de la ausencia de formación de una cisterna oseudocisterna magna con capacidad suficiente para evitar el descenso postoperatorio del cerebelo. Esta falta de formación de una colección líquida de suficiente volumen es la que provoca el hundimiento del cerebelo y no al contrario⁴⁵. La ausencia de formación de una adecuada cisterna se debe, en general, a la fibrosis reactiva de las leptomeninges después de la cirugía y a la falta de un volumen adecuado del LCR capaz de mantener al cerebelo en su posición normal. En el estudio de Duddy y Williams⁸⁷, el descenso posquirúrgico del cerebelo se observó en el 53% de los casos, y este hundimiento coexistía siempre en

los exámenes de neuroimagen con la ausencia de una cisterna magna adecuada.

En un análisis de los casos intervenidos en nuestro servicio con la técnica convencional o alguna de sus modificaciones, confirmamos los resultados observados por Duddy y Williams⁴⁵, siendo frecuente en estos pacientes el deterioro neurológico tardío. A partir de estos resultados y del concepto propuesto por Marín-Padilla, iniciamos en 1989 el desarrollo de una nueva técnica quirúrgica que fue publicada en 1994 y que denominamos, de acuerdo con los principios propuestos por Marín-Padilla, "reconstrucción de la fosa posterior"^{45, 90}.

Reconstrucción de la fosa posterior

Ésta tiene como finalidad aumentar volumétricamente la fosa posterior para resolver el conflicto de espacio existente entre ésta y el cerebelo, recrear una cisterna (reexpansión aracnoidea) o pseudocisterna magna (colección de LCR subdural) capaz de restaurar por lo menos parcialmente la dinámica normal del LCR en el *foramen magnum*, provocar el ascenso de las amígdalas del cerebelo, evitar el hundimiento del cerebelo en la zona de la craneotomía y conseguir el colapso de la cavidad siringomiélica. De una forma ideal, la restauración de una anatomía lo más cercana posible a la normalidad debería persistir en el tiempo y, a ser posible, mantenerse de una forma permanente. La existencia de la RM y las pruebas dinámicas de LCR permiten hoy día objetivar de una forma no invasiva los resultados obtenidos con la cirugía tanto en estadios tempranos como tardíos.

La cirugía se practica normalmente con el paciente en decúbito prono y con la cabeza flexionada. Previamente a la cirugía, se han descartado anomalías óseas de la charnela craneocervical que impidan esta posición forzada, y en todos los pacientes se ha efectuado un test de tolerancia en el que el paciente se ha mantenido en la posición de hiperflexión quirúrgica durante por lo menos dos horas y media.

Los pasos a seguir en la técnica quirúrgica han sido previamente descritos y los resumimos a continuación^{45, 90}.

1. Práctica de una extensa craneotomía suboccipital. La craneotomía se extiende habitualmente hasta visualizar el límite inferior de ambos senos transversos. La extensión lateral desde la línea media es en general de unos 3-4 cm (fig. 4).

2. Resección ósea amplia de los márgenes posterolaterales del *foramen magnum*.

3. Resección sistemática del arco posterior del atlas complementada en algunos casos con una laminectomía de las láminas de C2 y, excepcionalmente, de segmentos vertebrales subaxiales. La extensión de la laminectomía no debe planificarse en función de la magnitud de la herniación amigdalár, sino según la morfometría de la fosa posterior y la capacidad qui-

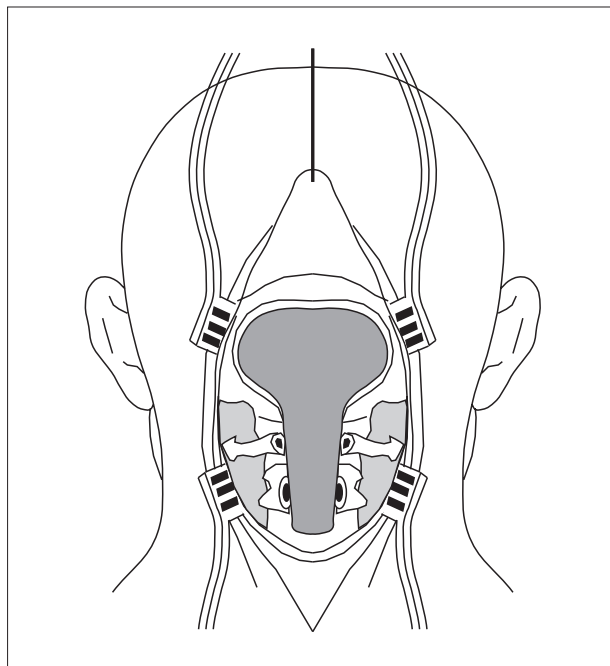


Fig. 4. Esquema que ilustra la resección ósea habitualmente practicada en la reconstrucción de la fosa posterior. De forma constante, se practica una craneotomía suboccipital cuyo límite superior es el nivel de los senos transversos. El arco posterior del atlas se reseca siempre, mientras que la laminectomía parcial o completa de C2 indicada en el esquema es necesaria en muy pocos casos.

rúrgica de reconstruir una fosa posterior lo más cercana posible a la normalidad.

4. Apertura de la duramadre intentando preservar la aracnoides intacta. Esto se consigue habitualmente con técnica microquirúrgica o con el uso de lupas con una magnificación moderada. Los pequeños desgarros aracnoideos que se produzcan intentan sellarse mediante el uso de la coagulación bipolar.

5. En ningún caso se manipulan las estructuras intradurales, ni tan siquiera en aquellos pacientes (muy poco frecuentes en nuestra experiencia) en los que se encuentra una aracnoiditis leptomenígea.

6. Practicamos una amplia plastia de duramadre usando como injerto duramadre liofilizada homóloga (Lyodura-S, Braun-Melsungen AG, Alemania, desde 1989 hasta 1995, y Tutoplast, Primmer-Vigo, GmbH+Co, Erlangen, Alemania, desde la retirada de la Lyodura® a finales de 1995). Las ventajas de la duramadre homóloga son considerables respecto a otros tejidos biológicos o sintéticos, e incluso en algunos casos a los procedentes del mismo paciente (resistencia, tamaño, etc.). Por otra parte, en nuestra opinión, el riesgo real de contraer la enfermedad de Creutzfeldt-Jakob (CJ) a partir de injertos de duramadre homóloga ha sido en algunos casos magnificado. Hasta la fecha se han publicado 61 casos de enfermedad de CJ transmitida por implantes duros⁹¹. De

estos 61 pacientes, 43 corresponden a una serie japonesa que ha sido analizada con detalle recientemente y de la que pueden extraerse las siguientes conclusiones⁹¹: a) todos los casos de enfermedad de CJ guardan relación con un solo tipo de proveedor de duramadre (Lyodura®, Braun-Melsungen AG); b) todos menos uno de los injertos utilizados y supuestamente transmisores de la enfermedad fueron procesados antes de mayo de 1987, momento en el que Braun-Melsungen revisó su sistema de esterilización, introduciendo un nuevo sistema de proceso en el que se incluía, entre otras medidas, el tratamiento de la duramadre con NaOH⁹¹, y c) la probabilidad de transmisión de la enfermedad de CJ a través de injertos que no fueran de Lyodura® o de Lyodura® procesada después de 1987 es extremadamente baja.

Sin embargo, y a pesar de la discusión anterior, existen opiniones contrarias en este aspecto⁹². Es por lo tanto obligado que el paciente esté adecuadamente informado de estos hechos y pueda decidir libremente el tipo de plastia a utilizar. En aquellos casos que prefieran la no utilización de duramadre homóloga, las mejores alternativas son la fascia lata o el pericráneo del mismo paciente⁹³. En nuestra opinión, y por razones cuya discusión desbordarían los objetivos de esta revisión, no es recomendable la utilización de plastias no biológicas. Como norma, la plastia debe ser amplia y de tamaño suficiente como para permitir una reexpansión suficiente de la fosa posterior que permita el alojamiento del cerebelo. Habitualmente, la plastia se sutura con puntos de seda y se recubre con adhesivo de fibrina (Tissucol, Immuno, S.A., Barcelona).

7. Como estadio final en la técnica quirúrgica se utilizan 3-4 suturas de seda que traccionan la duramadre y la anclan a la fascia cervical después de cerrados todos los planos musculares. Estas suturas tienen como finalidad la de mantener la plastia tensa y evitar así la formación de adherencias con las leptomeninges que ocurren de forma ineludible cuando se inicia el proceso inflamatorio propio de la asimilación de cualquier tipo de injerto (fig. 5).

Resultados morfológicos y clínicos obtenidos con la reconstrucción de la fosa posterior

En el análisis de los resultados tanto anatómicos como clínicos obtenidos en un estudio preliminar en 10 pacientes intervenidos, pudimos demostrar que con esta técnica se consigue una restauración volumétrica de la fosa posterior muy superior a la obtenida con las técnicas convencionales^{45, 90} (fig. 6). Otra observación importante constatada en nuestro estudio es que, coincidiendo con la hipótesis de Williams, el hundimiento del cerebelo en la zona de la craniectomía tiene relación con la ausencia de una cisterna magna de tamaño suficiente como para mantener al cerebelo en "suspensión" y no con el tamaño de la craniectomía.

Las objeciones fundamentales a la comunicación preliminar de esta técnica fueron fundamentalmente

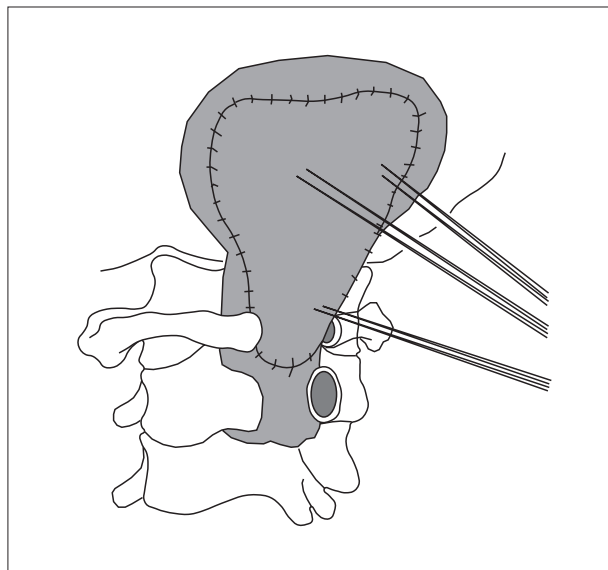


Fig. 5. Esquema de la técnica quirúrgica empleada para evitar que la plastia de la duramadre se adhiera al cerebro durante el proceso inflamatorio propio de la incorporación de cualquier tipo de injerto. La técnica consiste en utilizar varias suturas de seda que se pasan a través de los planos musculares, traccionando y anclando la plastia de la duramadre a la fascia cervical. Reproducida con autorización de: Sahuquillo, Rubio, Poca, Rovira, Rodríguez-Baeza y Cervera⁴⁵.

dos: a) si el tratamiento quirúrgico sería igual de efectivo en un número más amplio de pacientes, y b) si los resultados morfológicos y clínicos obtenidos en el seguimiento a corto plazo de estos pacientes (12 meses) se mantendrían con el paso de los años. Nuestra experiencia actual con esta técnica asciende a 68 pacientes intervenidos, que están en el momento actual siendo motivo de revisión. En líneas generales, podemos afirmar que los únicos fracasos terapéuticos han quedado limitados a un número muy reducido de casos en los que la cisterna magna no se desarrolló de una forma adecuada. Sin embargo, en la gran mayoría de los pacientes sometidos a este tipo de cirugía se consiguieron unos resultados similares a los expuestos en nuestra comunicación preliminar, existiendo una clara correlación entre la mejoría clínica y la capacidad de restaurar el volumen de la fosa posterior y de crear una cisterna o pseudocisterna magna que impidiera la ptosis posquirúrgica del cerebelo. El análisis a largo plazo de una serie ya considerable de pacientes, indica que estos resultados parecen ser definitivos, aunque es evidente que para poder demostrar este último punto se precisa un seguimiento de un número suficiente de pacientes por un período superior a 10 años.

En general, la técnica es bien tolerada por el paciente, no existiendo hasta el momento en nuestra serie ningún caso de deterioro neurológico o de muerte en relación con la cirugía. Las únicas complicaciones significativas han sido las meningitis asépticas en 2 casos

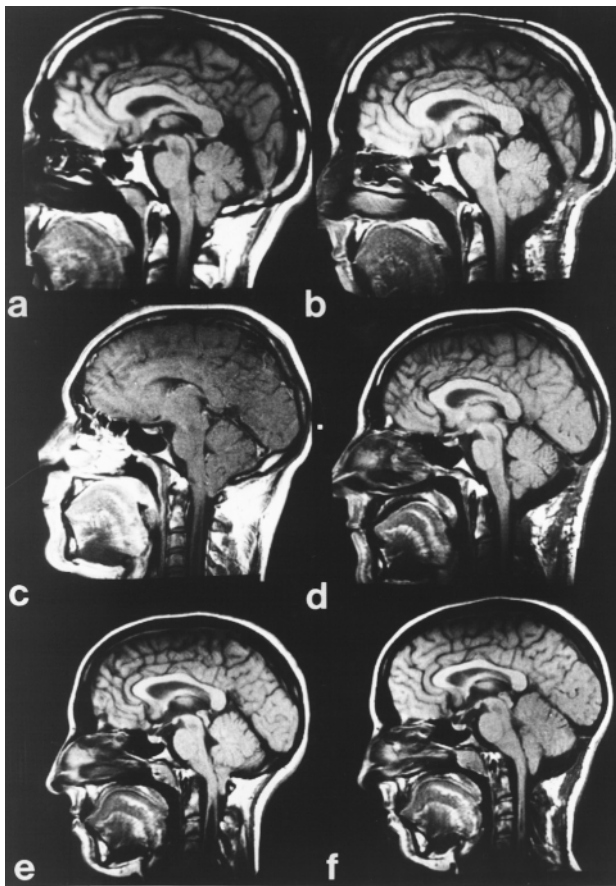


Fig. 6. Cortes sagitales de RM potenciados en T1 en 3 pacientes intervenidos mediante la técnica de la reconstrucción de la fosa posterior. A la izquierda se muestran las RM preoperatorias y a la derecha después de la cirugía. En los controles postoperatorios se observa en los 3 casos una colección de LCR en la parte posterior e inferior del cerebelo con un ascenso de las estructuras anatómicas de la fosa posterior en los 3 casos. (a, b) Paciente de 37 años de edad con cefaleas occipitocervicales y hemiespasmio facial: examen preoperatorio (a) y 14 meses después de la intervención (b), en donde se observa una migración ascendente del tronco del encéfalo y del cerebelo. (c, d) En este varón de 32 años de edad, se detectó una siringomielia sintomática asociada a la malformación de Chiari. El examen de RM practicado 6 meses después de la intervención demostró una resolución completa de la cavidad siringomiélica. (e, f) Paciente de 23 años de edad, con cefaleas suboccipitales, parestias en la extremidad superior derecha y amiotrofia de la mano. La RM practicada 14 meses después de la intervención demuestra una migración ascendente del cerebelo y una reducción significativa de la cavidad siringomiélica. Imágenes reproducidas con permiso de: Sahuquillo, Rubio, Poca, Rovira, Rodríguez-Baeza y Cervera⁴⁵.

y la descompensación de la hidrocefalia en algunos pacientes con hidrocefalias previamente compensadas. Este último grupo requirió la implantación en un segundo tiempo quirúrgico de una derivación ventriculoperitoneal (Sahuquillo et al, resultados en preparación). En todos los pacientes en los que se consigue una reconstrucción efectiva de la fosa posterior se obtiene de forma simultánea una reducción signifi-

va o incluso un colapso completo de la cavidad siringomiélica. Este control de la siringomielia se ha mantenido estable en todos los casos durante el tiempo de seguimiento, el más prolongado de los cuales es ya de 8 años. Sólo en aquellos casos en los que la reconstrucción no fue efectiva, recurrimos en un segundo tiempo a cirugía directa sobre la cavidad siringomiélica (derivación siringopleural o siringoperitoneal).

MANEJO TERAPÉUTICO DEL PACIENTE CON UNA MALFORMACIÓN DE CHIARI I/SIRINGOMIELIA

Nuestra experiencia en los últimos años con este tipo de pacientes nos ha enseñado que la mayoría de los fracasos terapéuticos en este tipo de enfermedad suele obedecer a tres factores distintos: a) ineficacia de la técnica quirúrgica en obtener los resultados anatómicos deseados; b) tratamiento inadecuado de las malformaciones óseas asociadas, en especial de la impresión basilar, y c) infravaloración o tratamiento de forma inadecuada las dilataciones ventriculares que con frecuencia se observan en estos pacientes. El primer apartado ha sido ya ampliamente comentado, por lo que comentaremos brevemente los dos últimos.

Tratamiento de las malformaciones óseas asociadas

Dentro de las malformaciones de CH-I podemos distinguir dos grandes grupos. En el primero, esta malformación se presenta aislada o asociada a anomalías mínimas de la charnela craneocervical, aparte de la reducción volumétrica de la fosa posterior, ya descrita en apartados anteriores. En el segundo grupo, la ectopia amigdalair es una manifestación más dentro de un amplio complejo malformativo que hemos denominado *malformaciones complejas* de la charnela craneocervical. La constante en este segundo grupo es la asociación de la ectopia amigdalair a grados clínicamente significativos de impresión basilar y de otras anomalías de la charnela ósea (asimilación del atlas al occipital, *clivus* corto, etc.).

En este último grupo, el tratamiento debe centrarse en primer lugar en la malformación ósea que con frecuencia condiciona una compresión anterior del tronco del encéfalo. El tratamiento quirúrgico por vía posterior en estos casos causa a menudo resultados catastróficos con deterioro neurológico secundario al aumento de la compresión anterior del tronco o por inestabilidad de la charnela secundaria a la descompresión ósea. En la mayoría de estos pacientes, estas malformaciones óseas son irreductibles y requieren una descompresión anterior por vía transoral o transmaxilar. Muchas cavidades siringomiélicas no se resolverán hasta que la compresión anterior no esté adecuadamente resuelta.

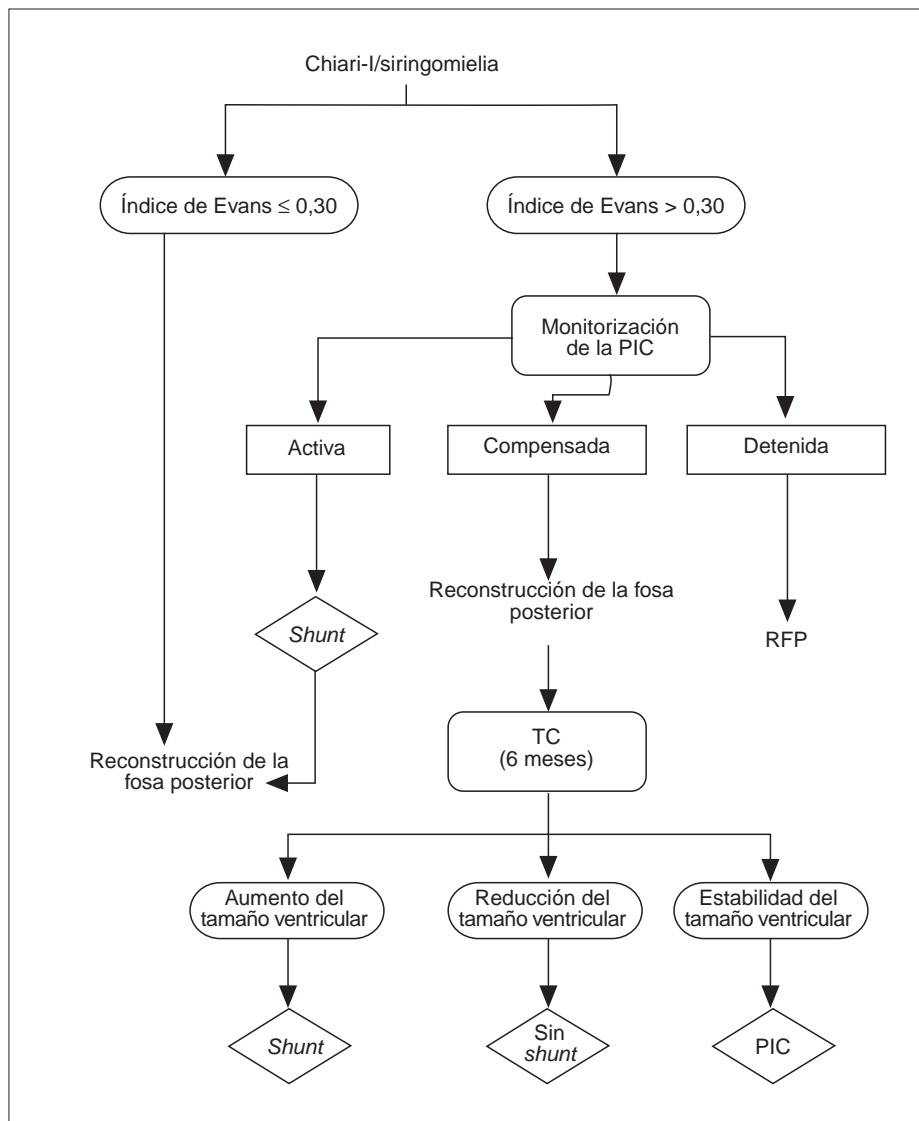


Fig. 7. Algoritmo en donde se expone el manejo de los pacientes admitidos en nuestro servicio con una malformación de CH-I y una dilatación ventricular asociada. TC: tomografía computarizada; RFP: reconstrucción de la fosa posterior; PIC: presión intracraneal.

En algunos casos poco frecuentes, la descompresión anterior solventa la cavidad siringomiélica en incluso la herniación amigdalina al aumentar el volumen efectivo de la fosa posterior. En estos pacientes con enfermedad asociada, el tratamiento de la malformación de Chiari debe hacerse siempre en un segundo tiempo. La reconstrucción de la fosa posterior acompañada de una artrodesis occipitocervical para evitar la inestabilidad de la charnela suele ser el tratamiento quirúrgico de elección. El riesgo quirúrgico de este último grupo de pacientes es elevado y su tratamiento complejo, requiriendo en la mayoría de los casos dos o más intervenciones quirúrgicas.

CONTROL DE LA HIDROCEFALIA

La hidrocefalia desempeña un papel importante en la fisiopatología y el manejo terapéutico del paciente

con una malformación de Chiari. Su detección y el tratamiento temprano son fundamentales ya que en algunos casos la implantación de una derivación ventriculoperitoneal puede mejorar la clínica del paciente²⁷ y evitar problemas que pueden aparecer con frecuencia después de la cirugía directa sobre la malformación. Cualquier maniobra quirúrgica sobre la fosa posterior, incluso las más efectivas, puede, en algunos casos, y por mecanismos todavía poco claros, descompensar o activar algunas hidrocefalias. Esta descompensación puede agravar el cuadro clínico, siendo en algunos casos la causa de deterioro neurológico o del aumento de las cavidades siringomiélicas después de la cirugía sobre la fosa posterior⁷⁷. Williams, en uno de sus últimos trabajos, afirmaba que “La hidrocefalia no precisa ser sintomática para que deba ser tratada de una forma inicial”⁷⁷.

En estudios efectuados en nuestro centro, hemos podido observar que muchos de los pacientes con dila-

taciones incluso mínimas del sistema ventricular presentan alteraciones clínicamente significativas de la dinámica del LCR. El algoritmo de tratamiento seguido en nuestro centro en los últimos años se expone en la **figura 7**. En todos aquellos pacientes en los que la TC demuestra un índice de Evans superior a 0,30, se procede de una forma sistemática y como primera medida a la monitorización de la presión intracraneal utilizando un sensor extradural de fibra óptica. Este tipo de monitorización tiene una morbilidad extremadamente reducida y permite registros prolongados, prácticamente sin riesgos.

De acuerdo a los hallazgos del registro de PIC mantenido por lo menos durante 72 h, los pacientes son catalogados en tres grupos previamente descritos: hidrocefalias activas, compensadas y detenidas⁷⁶. En los pacientes con una hidrocefalia activa (PIC media > 12 mmHg), se procede a la implantación de una derivación ventriculoperitoneal incluso en aquellos casos en los que los pacientes no refieren sintomatología atribuible a la hidrocefalia. En los pacientes en los que la hidrocefalia se considera detenida (PIC media ≤ 12 mmHg y ausencia de ondas patológicas), la cirugía se dirige inicialmente al tratamiento de su malformación.

El grupo en el que es más difícil tomar una decisión es el de aquellos pacientes con hidrocefalias compensadas (PIC media ≤ 12 mmHg, pero con ondas beta de alta o baja amplitud u otras anomalías en el registro). Nuestra conducta inicial en este grupo ha sido la expuesta en el algoritmo indicado en la **figura 7**. En estos pacientes, la cirugía directa sobre la fosa posterior es la primera medida terapéutica. Sin embargo, hemos observado que en un número considerable de estos pacientes el registro de PIC empeora durante las primeras 72 h después de la cirugía, coincidiendo en algunos casos con la aparición de un síndrome clínico de hipertensión intracraneal. Los controles postoperatorios tardíos (3-6 meses) de TC demuestran que en estos pacientes sólo de forma excepcional se consigue una reducción del tamaño ventricular. En aquellos casos con un tamaño ventricular estabilizado, el registro de PIC suele continuar siendo patológico, incluso cuando la reconstrucción de la fosa posterior ha sido efectiva. El porqué de este comportamiento de la dinámica del LCR es difícil de explicar, y su discusión desborda los límites de esta revisión. Sin embargo, la importancia clínica de este hallazgo estriba en el hecho de que en la mayoría de los pacientes con una dilatación ventricular, incluso moderada, la implantación de una derivación de LCR parece ser casi inevitable. El no proceder a este tipo de cirugía en estos casos es permitir que persista una dinámica del LCR alterada. Estas anomalías pueden ser las responsables en algunos casos de mejorías clínicas incompletas, controles parciales de las cavidades siringomiélicas, de la persistencia de un gradiente anómalo entre el espacio supra e infratentorial, o incluso del desarrollo de hidrocefalias de tipo crónico que se manifestarán clínicamente en un futuro más o menos lejano. En el

momento actual, es todavía difícil poder aconsejar una conducta terapéutica homogénea en este tipo de pacientes, siendo preferible individualizar el tratamiento de cada caso en concreto.

En aquellos casos en los que se decida implantar una derivación de LCR, la selección adecuada de la válvula es importante de cara a minimizar los riesgos y las posibles complicaciones (síndrome de hipotensión licuoral, colecciones subdurales, etc.). Esto es especialmente importante en los pacientes con grandes ventriculomegalias (índice de Evans > 0,40) y en aquellas hidrocefalias sin sintomatología atribuible a la misma. Williams⁷⁷, en un trabajo reciente, recomienda el uso de válvulas programables en estos pacientes. En nuestra opinión, la válvula seleccionada debe acompañarse de algún dispositivo antigravitatorio o antisifón de cara a evitar estos problemas. Con estas precauciones, los problemas anteriormente citados se reducen al mínimo.

Tratamiento de la siringomielia

El control de la siringomielia es un objetivo prioritario en los pacientes con una malformación de Chiari, ya que la reversibilidad de la clínica dependerá, en gran parte, del grado de afectación neurológica que la siringomielia haya provocado en el momento de instaurar el tratamiento quirúrgico.

En una revisión practicada por Aschoff en 1993, este autor detectó 15 métodos distintos para el tratamiento de la siringomielia con 40 variaciones en la técnica quirúrgica⁹⁴. Este hecho demuestra la gran variabilidad todavía existente entre los neurocirujanos y hace que el análisis de los resultados obtenidos en las distintas series, en este tipo de enfermedad, sea una tarea imposible. La irradiación de la cavidad, la craneotomía descompresiva, las laminectomías descompresivas, mielotomías, derivaciones de la cavidad a peritoneo o pleura, derivaciones lumboperitoneales y la llamada ventriculostomía terminal son, por citar las más frecuentes, algunas de las técnicas empleadas en el tratamiento de este proceso patológico⁹⁵.

En el momento actual, en el tratamiento de la siringomielia asociada a CH-I debemos distinguir dos situaciones distintas: *a*) el tratamiento primario de la enfermedad (aumento volumétrico de la fosa posterior), y *b*) aquellas técnicas que podrían ser consideradas de "rescate", en aquellos pacientes en los que el tratamiento inicial ha fracasado o en los que la cavidad siringomiélica recidiva un período de tiempo variable después de la cirugía sobre la fosa posterior. En este último grupo, las alternativas más racionales para reducir el tamaño de la cavidad serían las siguientes: *a*) mielotomía simple; *b*) mielotomía asociada a derivación interna siringosubaracnoidea; *c*) derivación siringoperitoneal; *d*) derivación siringopleural, y *e*) mielotomía asociada a una derivación lumboperitoneal.

En general, la siringomielia asociada a la malformación de CH-I suele responder de forma rápida en aquellos casos en los que la cirugía es capaz de restaurar de una forma efectiva el tamaño de la fosa posterior. En aquellos casos poco frecuentes en los que la siringomielia no se solucione después de la reconstrucción de la fosa posterior, la derivación siringopleural o la siringoperitoneal son las técnicas de elección en nuestro centro, siempre que no exista una hidrocefalia concomitante. En esta última situación, la implantación de una derivación ventriculoperitoneal será el primer tratamiento a considerar antes de plantear cualquier abordaje directo de la cavidad. En estos casos, la cirugía definitiva sobre la fosa posterior suele demorarse entre 1 y 2 meses después de la implantación de la válvula. En muchos casos, incluso de siringomielias supuestamente no comunicantes, se puede observar una resolución casi completa de la cavidad. Nuestra experiencia no coincide, pues, con la de otros autores que han comentado que la siringomielia permanece sin modificarse clínica y radiológicamente tras una derivación ventriculoperitoneal²⁶.

En algunos casos esporádicos, la colocación de una derivación de LCR puede provocar un empeoramiento del síndrome siringomiélico con un aumento concomitante del tamaño de la cavidad. Esta complicación, descrita por Williams⁷⁷, aunque tiene un origen poco conocido, orienta hacia la complejidad del proceso e indica, una vez más, las importantes implicaciones que las alteraciones de la dinámica del LCR tienen en esta enfermedad.

Otros autores han sugerido la práctica de *shunts* siringosubaracnoideos en el tratamiento de las cavidades siringomiélicas⁹⁶. En esta última técnica, se coloca un tubo de silastic u otro material inerte a través de la zona más estrecha de la cavidad, procediendo a comunicarla con los espacios subaracnoideos raquimedulares. En nuestra opinión, estas técnicas son poco adecuadas por la dificultad de mantener el *shunt* en la posición adecuada y por la posibilidad teórica de que en un número considerable de estos pacientes exista un trastorno asociado de la reabsorción del LCR que haga que éste no se reabsorba adecuadamente.

De una forma ideal, la cavidad siringomiélica debería tratar de solventarse en el primer tiempo quirúrgico dirigido a reconstruir la fosa posterior. El inconveniente fundamental de cualquier técnica quirúrgica dirigida a la cavidad es que, aunque inicialmente se consigue casi siempre una reducción de su tamaño, existe con todas las técnicas un elevado grado de recidivas a medio y largo plazo. En la serie retrospectiva de Kleekamp²⁶, un 75% de los pacientes sometidos a una derivación directa de la cavidad (*shunt* siringosubaracnoideo, siringopleural o siringoperitoneal) presentaban una recurrencia de la cavidad dentro de los primeros 3 años de seguimiento. Este mismo autor refleja que, en general, los pacientes sometidos a cirugía primaria sobre la cavidad presentaron peores resultados clínicos que los intervenidos mediante una descompresión de la fosa posterior²⁶.

PRONÓSTICO DE LOS PACIENTES SOMETIDOS A TRATAMIENTO QUIRÚRGICO

La problemática que se plantea al intentar analizar los resultados de las distintas series e intervenciones sobre este tipo de malformación queda muy bien definida en la reciente revisión de Jacob y Rhoton: "La bibliografía referida a estudios retrospectivos en pacientes con malformaciones de Chiari tipo I sometidos a tratamiento quirúrgico abarca varias décadas, diferentes modalidades diagnósticas y múltiples técnicas quirúrgicas efectuadas por muchos cirujanos. Como resultado de esto, es difícil poder hacer afirmaciones absolutas"³⁰. Es evidente que para sacar conclusiones que puedan ser definitivas, se precisan estudios prospectivos con series amplias que utilicen en el tratamiento técnicas homogéneas. Por otra parte, es fundamental que en la valoración pre y posquirúrgica de estos pacientes se incluyan medidas cuantitativas de RM y escalas de valoración neurológica objetivas evaluadas por personal independiente.

Si se analiza la bibliografía tradicional sobre el tema, un concepto que se repite con frecuencia es el de que en muchos casos la cirugía alivia el cuadro clínico sólo temporalmente, siendo frecuente el deterioro clínico tardío años después del tratamiento quirúrgico. Este tipo de evolución ha sido descrito, en general, en series anteriores al uso sistemático de la RM²⁵. Por otra parte, en estos estudios no se aportan exploraciones con RM posquirúrgicas que permitan definir el problema del supuesto deterioro. En nuestra opinión, los déficit neurológicos tardíos suelen asociarse a: a) una técnica quirúrgica que ha sido incapaz de restaurar la anatomía normal; b) la presencia de una hidrocefalia activa o compensada; c) la existencia de malformaciones de la charnela ósea que provoquen una compresión anterior del tronco del encéfalo; d) inestabilidad de la charnela craneocervical secundaria al tratamiento quirúrgico, y e) la recidiva o nueva creación de una cavidad siringomiélica asociada generalmente a una cirugía ineficaz o insuficiente, tal como se ha descrito con anterioridad.

Existe, sin embargo, un acuerdo generalizado de que en aquellos pacientes que se someten al tratamiento quirúrgico en fases avanzadas de la enfermedad y en los que predomina el síndrome siringomiélico, la cirugía aporta poco a la mejoría funcional de estos pacientes. El objetivo terapéutico fundamental en estos casos es detener la progresión de la enfermedad, pero sin que en general sea posible que retrograden los déficit neurológicos ya instaurados. Es por ello que la selección de los pacientes para el tratamiento quirúrgico tiene que ser temprana y debe hacerse antes de que existan déficit neurológicos importantes que van a ser irreversibles. En la actualidad, no existe ningún fundamento científico ni tiene ningún sentido, desde el punto de vista clínico, demorar la cirugía y plantear

una conducta expectante en espera de un deterioro neurológico que justifique la cirugía.

ACTITUD TERAPÉUTICA ANTE PACIENTES OLIGOSINTOMÁTICOS O ASINTOMÁTICOS

En los últimos años, la RM ha puesto en evidencia que existe un número considerable de pacientes oligosintomáticos o asintomáticos con malformaciones de CH-I, en algunos casos importantes e incluso asociadas a cavidades siringomiélicas. ¿Cuál debe ser la actitud del neurocirujano o neurólogo ante este tipo de pacientes?, ¿está justificada la cirugía en los pacientes en los que estos hallazgos han sido fortuitos? Las respuestas a estas preguntas no admiten simplificaciones y dependen ineludiblemente del conocimiento adecuado de la evolución natural de esta enfermedad. El tema se complica si tenemos en cuenta que, aunque la evolución de estos pacientes suele ser lentamente progresiva, se han descrito casos de deterioro neurológico súbito o incluso de muertes repentinas tanto en los pacientes adultos como en los adolescentes y niños. Estos deterioros rápidos han ocurrido en algunos casos después de traumatismos mínimos, mientras que en otros no se objetivó ninguna causa desencadenante⁹⁷⁻¹⁰².

Otro punto sometido a debate es el mismo diagnóstico de la malformación y la significación clínica de lo que podríamos denominar formas *minor*. Barkovich, en un trabajo con RM de 200 casos con enfermedad no relacionada con la malformación de Chiari, estudió el grado de herniación amigdalara comparándolo con los resultados de 25 pacientes con una malformación de Chiari sintomática¹⁰³. En el grupo considerado "normal", este autor encontró que las amígdalas del cerebelo valoradas en los cortes sagitales y medios se encontraban 1 mm (media) por encima del nivel del *foramen magnum* (línea opistión-basió). Sin embargo, en el 14% de los casos con malformación las amígdalas se encontraban entre 1 y 5 mm por debajo del *foramen magnum*¹⁰³. Este autor consideró que el punto de corte más adecuado para definir la malformación de CH-I sería la existencia de más de 2 mm de herniación por debajo del límite del *foramen magnum*¹⁰³. En estos casos en los que la ectopia amigdalara supera los 2 mm, el diagnóstico de CH-I tiene una elevada sensibilidad y especificidad¹⁰³. La objeción principal a este estudio es que en el grupo control podrían haberse incluido accidentalmente pacientes con una malformación de Chiari asintomática. Este hecho lo sugieren los mismos comentarios de los autores, que refieren que todos los pacientes con una ectopia amigdalara superior a 1 mm mostraban una reducción significativa de los espacios subaracnoideos en el *foramen magnum* y en la cisterna magna. Este hecho, junto a la falta de una descripción detallada del tipo de pacientes incluidos en el grupo considerado "normal" (edad,

sexo, clínica, etc.), hace difícil valorar adecuadamente esta serie. Los mismos autores advierten que: "Probablemente, el mayor riesgo en la evaluación de los pacientes con una malformación de Chiari es considerar los hallazgos positivos observados (ectopia amigdalara) como normales y, por consiguiente dar por terminado su estudio"¹⁰³.

En los casos dudosos, una opción diagnóstica propuesta por algunos autores consiste en definir con más precisión mediante RM la situación del óxex y del *nucleus gracilis*, ya que de acuerdo con Quisling¹⁰⁴, en los individuos normales estas estructuras están siempre por encima del reborde posterior del foramen. Otra alternativa para evaluar a estos pacientes es el estudio de la dinámica del LCR mediante técnicas de RM de contraste de fase. Estas técnicas permiten evaluar la existencia de compromisos significativos en la circulación del LCR en el *foramen magnum*. Esta última técnica, una vez conocidos los criterios de normalidad, puede ser en nuestra opinión de extremada utilidad en la selección quirúrgica de los pacientes oligosintomáticos.

Los casos oligosintomáticos que presentan una cavidad siringomiélica asociada deben, en nuestra opinión, ser intervenidos precozmente, especialmente si estos pacientes son jóvenes. Existen datos suficientes que indican que estos pacientes evolucionan clínicamente con el tiempo y que los déficit neurológicos que se instauran son, en la mayoría de los casos, irreversibles. En la actualidad, la cirugía permite un control efectivo de la enfermedad con un riesgo mínimo en términos de mortalidad/morbilidad. Por otra parte, en nuestra opinión, los cambios que aparecen en el *foramen magnum* se establecen con el tiempo. Así, por ejemplo, la aracnoiditis es más frecuente en los pacientes con más edad, traduciendo probablemente un mayor tiempo de evolución de la malformación. En las malformaciones intervenidas en fases avanzadas, el patrón característico de las folias cerebelosas se pierde y se observan cambios glióticos en las amígdalas secundarias a la compresión crónica de las mismas²⁷.

También deben ser tributarios de estudio y tratamiento temprano aquellos pacientes con malformaciones de Chiari que presenten una hidrocefalia asociada. En este último grupo, la hidrocefalia puede agudizar algunos aspectos de la clínica y ser causa de importantes problemas. El registro de PIC es extremadamente útil para indicar la actitud terapéutica más adecuada en los casos en los que existan dudas sobre la actividad de la hidrocefalia.

La conducta terapéutica más apropiada en los pacientes con malformaciones de CH-I sin hidrocefalia ni siringomielia asociadas es todavía motivo de importantes controversias. En aquellos casos con herniaciones superiores a los 5 mm y con una compresión evidente del tronco del encéfalo, debe ofrecerse al paciente la alternativa quirúrgica. En los casos restantes, sólo un mayor conocimiento de la evolución natural de la enfermedad procedente de un seguimiento clínico ade-

cuado puede darnos en un futuro la respuesta apropiada.

Agradecimientos

Este trabajo ha sido en parte financiado (estudios de PIC en los pacientes con malformación de Chiari e hidrocefalia) por la beca FISS 97/0923 destinada al "Estudio polisomnográfico y monitorización continua de la presión intracraneal en pacientes con hidrocefalia". Agradecemos al Dr. M. Busto del Servicio de Radiología del Hospital Nuestra Señora del Mar su colaboración en los estudios dinámicos del LCR. Al Dr. A. Rovira de la Unidad de RM del Instituto para el Diagnóstico por la Imagen (IDI), de los Hospitales Vall d'Hebron, su colaboración en el estudio de estos pacientes y en facilitar los estudios dinámicos del LCR practicados por el Dr. M. Busto, y a la Dra. P. Coscojuela del Servicio de Neurorradiología de los Hospitales Vall d'Hebron, su colaboración en los estudios de TC de la charnela practicados habitualmente en estos pacientes. Agradecemos también al Sr. J. Castany su trabajo en la realización de los esquemas de este artículo y a Ernest Santamaría su colaboración en la reproducción de las imágenes de TC y RM presentadas.

BIBLIOGRAFÍA

- Wilson SAK, Bruce AN. Syringomyelia, syringobulbia. En: The Classics of Neurology and Neurosurgery Library, editor. Neurology (edición facsímil) (1.ª ed.). Birmingham, Alabama: Adams LB Jr, 1940; 1.389-1.405.
- Carmel PW, Markesbery WR. Early descriptions of the Arnold-Chiari malformation: the contribution of John Cleland. *J Neurosurg* 1972; 37: 543-547.
- Cleland J. Contribution to the study of spina bifida, encephalocele and anencephalus. *J Anat Physiol* 1883; 17: 255-256.
- Koehler PJ. Chiari's description of cerebellar ectopy (1891). With a summary of Cleland's and Arnold's contributions and some early observations on neural-tube defects. *J Neurosurg* 1991; 75: 823-826.
- Chiari H. Über veränderungen des Kleinhirns infolge von congenitaler Hydrocephalie des Grosshirns. *Deutsche Medizinische Wochenschrift* 1891; 17: 1.172-1.175.
- Chiari H. Über veränderungen des Kleinhirns des Pons un der Medulla Oblongata in folge von congenitaler Hydrocephalie des Grosshirns. *Denkschr Akad Wiss Wien* 1896; 63: 71-116.
- Chiari H. Concerning altreations in the cerebellum resulting from cerebral hydrocephalus (English translation). *Pediatr Neurosci* 1897; 13: 3-8.
- Arnold J. Myelocyste, Transposition von Gewebskeimen und Sympodie. *Beitr Path Anat* 1894; 16: 1-28.
- Schwalbe E, Gredig M. Ueber Entwicklungs-störungen des Kleinhirns, Hirnstamms und Halsmarks bei Spina Bifida (Arnold'sche und Chiari'sche Missbildung). *Beitr Path Anat* 1907; 40: 132-194.
- Adams RD, Schatzki R, Scoville WB. The Arnold-Chiari Malformation. Diagnosis, demonstration by intraspinal lipiodol and succesful surgical treatment. *N Engl J Med* 1941; 225: 125-131.
- Bucy P, Lichtenstein BW. Arnold-Chiari deformity in an adult without obvious cause. *J Neurosurg* 1945; 2: 245-250.
- Gardner WJ, Goodall RJ. The surgical treatment of Arnold-Chiari malformation in adults. An explanation of its mechanism and importance of encephalography in diagnosis. *J Neurosurg* 1950; 7: 199-206.
- Barry A, Patten BM, Stewart BH. Possible factors in the development of the Arnold-Chiari malformation. *J Neurosurg* 1957; 14: 285-301.
- Peach B. Arnold-Chiari malformation. *Arch Neurol* 1965; 12: 613-621.
- Masters CL. Pathogenesis of the Arnold Chiari malformation: the significance of hydrocephalus and aqueduct stenosis. *J Neuropathol Exp Neurol* 1970; 37: 56-74.
- Penfield W, Coburn DF. Arnold-Chiari malformation and its operative treatment. *Arch Neurol Psychiat* 1938; 40: 328-336.
- Banerji NK, Millar JHD. Chiari malformation presenting in adult life. Its relationship to syringomyelia. *Brain* 1974; 97: 157-168.
- Caviness VS. The Chiari malformations of the posterior fossa and their relation to hydrocephalus. *Dev Med Child Neurol* 1976; 18: 103-116.
- Nyland H, Krogness KG. Size of posterior fossa in Chiari type I malformation in adults. *Acta Neurochir (Wien)* 1978; 40: 233-242.
- Levy WJ, Mason L, Hahn JF. Chiari malformation presenting in adults: a surgical experience in 127 cases. *Neurosurgery* 1983; 12: 377-390.
- Larroche JC. Malformations of the nervous system. En: Adams JH, Corsellis JAN, Duchen LW, editores. Greenfields' neuropathology (4.ª ed.). Londres, UK: Edward Arnold Ltd., 1984; 385-450.
- Batzdorf U. Classification of syringomyelia. En: Batzdorf U, editor. Syringomyelia. Current concepts in diagnosis and management. Baltimore: Williams and Wilkins, 1991; 1-2.
- Ballantine HT Jr. Syringohydromyelia. *Prog Neurol Surg* 1971; 4: 227-245.
- De Lotbinière ACJ. Historical Considerations. En: Anson JA, Benzel EC, Awad IA, editores. Syringomyelia and the Chiari malformations (1.ª ed.). Park Ridge, Illinois: The American Association of Neurological Surgeons, 1997; 1-26.
- Paul KS, Lye RH, Strang FA, Dutton J. Arnold-Chiari malformation. Review of 71 cases. *J Neurosurg* 1983; 58: 183-187.
- Klekamp J, Batzdorf U, Samii M, Bothe HW. The surgical treatment of Chiari I malformation. *Acta Neurochir (Wien)* 1996; 138: 788-801.
- Piper JG, Menezes AH. The relationship between syringomyelia and the Chiari malformations. En: Anson JA, Benzel EC, Awad IA, editores. Syringomyelia and the Chiari malformations (1.ª ed.). Park Ridge, Illinois: The American Association of Neurological Surgeons, 1997; 91-112.
- Hakuba A. The surgical treatment of Chiari I malformation - comment. *Acta Neurochir (Wien)* 1996; 138: 801.
- Hall PV, Campbell RL, Kalsbeck JE. Meningomyelocele and progressive hydromyelia. Progressive paresis in myelodysplasia. *J Neurosurg* 1975; 43: 457-463.
- Jacob RP, Rhoton JAL. The Chiari I malformation. En: Anson JA, Benzel EC, Awad IA, editores. Syringomyelia and the Chiari malformations (1.ª ed.). Park Ridge, Illinois: The American Association of Neurological Surgeons, 1997; 57-67.
- Muhonen MG, Menezes AH, Sawin PD, Weinstein SL. Scoliosis in pediatric Chiari malformations without myelodysplasia. *J Neurosurg* 1992; 77: 69-77.
- Goldstein F, Kepes JJ. The role of traction in the development of the Arnold-Chiari malformation. An experimental study. *J Neuropathol Exp Neurol* 1966; 25: 654-666.
- Marín-Padilla M. Study of the sphenoid bone bone in human cranioschisis and craniorachischisis. *Virchows Arch Path Anat Physiol* 1965; 339: 245-253.

34. Marín-Padilla M. Mesodermal alterations induced by hypervitaminosis A. *Am J Embryol Exp Morph* 1966; 15: 261-269.
35. Marín-Padilla M. Notochordal-basichondrocranium relationships: abnormalities in experimental axial skeletal (dysraphic) disorders. *J Embryol Exp Morph* 1979; 53: 15-38.
36. Marín-Padilla M. Morphogenesis of experimentally induced Arnold-Chiari malformation. *J Neurol Sci* 1981; 50: 29-55.
37. Marín-Padilla M. Cephalic axial skeletal-neural dysraphic disorders: embryology and pathology. *Can J Neurol Sci* 1991; 18: 153-169.
38. Marín-Padilla M. Notochordal alterations in axial skeletal-neural dysraphic disorders. *Virchows Archiv (A)* 1993; 422: 97-98.
39. Vega Bolivar A. Estudio radiológico y tomodensitométrico de la fosa craneal posterior en pacientes con deformidad de Chiari tipo I [tesis doctoral]. Universidad de Cantabria: Facultad de Medicina, 1988.
40. Schady W, Metcalfe RA, Butler P. The incidence of craniocervical bony anomalies in the adult Chiari malformation. *J Neurol Sci* 1987; 82: 193-203.
41. Stovner LJ, Bergan U, Nilsen G, Sjaastad O. Posterior cranial fossa dimensions in the Chiari-I malformation: Relation to pathogenesis and clinical presentation. *Neuroradiology* 1993; 35: 113-118.
42. Badie B, Batzdorf U. Posterior fossa volume and response to suboccipital decompression in patients with Chiari I malformation [resumen]. San Diego, Ca: Proceedings of the 62th Annual Meeting of the AANS, 1994.
43. Badie B, Mendoza A, Batzdorf U. Posterior fossa volume and response to suboccipital decompression in patients with Chiari I malformation. *Neurosurgery* 1995; 37: 214-218.
44. Nishikawa M, Sakamoto H, Hakuba A, Nakanishi N, Inoue Y. Pathogenesis of Chiari malformation: a morphometric study of the posterior cranial fossa. *J Neurosurg* 1997; 86: 40-47.
45. Sahuquillo J, Rubio E, Poca MA, Rovira A, Rodríguez-Baeza A, Cervera C. Posterior fossa reconstruction: a surgical technique for the treatment of Chiari I malformation and Chiari I syringomyelia complex - preliminary results and magnetic resonance imaging quantitative assessment of hindbrain migration. *Neurosurgery* 1994; 35: 874-884.
46. Vega A, Quintana F, Berciano J. Basichondrocranium anomalies in adult Chiari type I malformation: a morphometric study. *J Neurol Sci* 1990; 99: 137-145.
47. Oldfield EH. Syringomyelia secondary to tonsillar herniation caused by posterior fossa tumor [comentario]. *Surg Neurol* 1995; 43: 475-477.
48. Coria F, Quintana F, Rebollo M, Combarros O, Berciano J. Occipital dysplasia and Chiari type I deformity in a family. Clinical and radiological study of three generations. *J Neurol Sci* 1983; 62: 147-158.
49. Royo-Salvador MB. Siringomielia, escoliosis y malformación de Arnold-Chiari idiopáticas. Etiología común. *Rev Neurol (Barc)* 1996; 24: 937-959.
50. Royo-Salvador MB. Nuevo tratamiento quirúrgico para la siringomielia, la escoliosis, la malformación de Arnold-Chiari, el kinking del tronco cerebral, el retroceso odontoideo, la impresión basilar y la platibasia idiopáticas. *Rev Neurol (Barc)* 1997; 25: 523-530.
51. Williams B. Pathogenesis of syringomyelia. En: Batzdorf U, editor. *Syringomyelia. Current concepts in diagnosis and treatment*. Baltimore: Williams and Wilkins, 1991; 59-90.
52. Pillay PK, Awad IA, Little JR, Hahn JF. Symptomatic Chiari malformation in adults: a new classification based on magnetic resonance imaging with clinical and prognostic significance. *Neurosurgery* 1991; 28: 639-645.
53. Gardner WJ, McMurray FG. "Non-communicating" syringomyelia: a non-existent entity. *Surg Neurol* 1976; 6: 251-256.
54. Williams B, Fahy G. A critical appraisal of "terminal ventriculostomy" for the treatment of syringomyelia. *J Neurosurg* 1983; 58: 188-197.
55. Gardner WJ. Hydrodynamic mechanism of syringomyelia: its relationship to myelocoele. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1965; 28: 247-259.
56. Hall PV, Turner M, Aichinger S, Bendick P, Campbell R. Experimental syringomyelia: the relationship between intraventricular and intrasyrinx pressures. *J Neurosurg* 1980; 52: 812-817.
57. Williams B. The valvular action in the Arnold-Chiari malformation. En: Brock M, Dietz H, editores. *Intracranial pressure. Experimental and clinical aspects*. Berlín, Heidelberg, Nueva York: Springer-Verlag, 1972; 338-342.
58. Williams B. A demonstration analogue for ventricular and intraspinal dynamics (DAVID). *J Neurosurg Sci* 1974; 23: 445-461.
59. Williams B. Cerebrospinal fluid pressure-gradients in spina bifida cystica, with special reference to the Arnold-Chiari malformation and aqueductal stenosis. *Dev Med Child Neurol Suppl* 1975; 138-150.
60. Williams B. Chronic herniation of the hindbrain. *Ann R Coll Surg Engl* 1981; 63: 9-17.
61. Williams B. Pathogenesis of syringomyelia. *Acta Neurochir (Wien)* 1993; 123: 159-165.
62. Williams B. Cough headache due to craniospinal pressure dissociation. *Arch Neurol* 1980; 37: 226-230.
63. Tachibana S, Harada K, Abe T, Yamada H, Yokota A. Syringomyelia secondary to tonsillar herniation caused by posterior fossa tumors. *Surg Neurol* 1995; 43: 471-475.
64. Ball MJ, Dayan AD. Pathogenesis of syringomyelia. *Lancet* 1972; 2: 799-801.
65. Oldfield EH, Muraszko K, Shawker TH, Patronas NJ. Patophysiology of syringomyelia associated with Chiari I malformation of the cerebellar tonsils - implications for diagnosis and treatment. *J Neurosurg* 1994; 80: 3-15.
66. Pujol J, Roig C, Capdevila A, Pou A, Martí-Vilalta JL, Kulisevsky J et al. Motion of the cerebellar tonsils in Chiari type I malformation studied by cine phase-contrast MRI. *Neurology* 1995; 45: 1.746-1.753.
67. Rovira A, Busto M, Sahuquillo J, Grivé E, Poca MA, Capallades J et al. MRI evaluation of surgical treatment of Chiari I malformation and Chiari I/syringomyelia complex [resumen]. XXI Congress and 5th Advanced Course of the European Society of Neuroradiology. Budapest, Hungría, 1995.
68. Dubois PJ, Drayer BP, Sage M, Osborne D, Heinz ER. Intramedullary penetrance of metrizamide in the dog spinal cord. *Am J Neuroradiol* 1981; 2: 313-317.
69. Aboulker J. La syringomyelie et les liquides intra-rachidiens. *Neurochirurgie* 1979; 25: 1-144.
70. Lichtenstein BW. Distant neuroanatomic complications old spina bifida (spinal dysraphism). *Arch Neurol Psychiatry* 1942; 47: 195-214.
71. Mise B, Klarica M, Seiwerth S, Bulat M. Experimental hydrocephalus and hydromyelia: a new insight in mechanism of their development. *Acta Neurochir (Wien)* 1996; 138: 862-868.
72. Bulat M. Dynamics and statics of the cerebrospinal fluid: the classical and a new hypothesis. En: Avezaat CJJ, Van Eijndhoven JHM, Maas AIR, Tans JJJ, editores. *Intracranial pressure VIII*. Berlín, Heidelberg: Springer-Verlag, 1993; 726-730.
73. Pascual J, Iglesias F, Oterino A, Vázquez-Barquero A, Berciano J. Cough, exertional, and sexual headaches: an analysis of 72 benign and symptomatic cases. *Neurology* 1996; 46: 1.520-1.524.
74. Long D. Arnold Chiari malformation type 1: a patient's perspective. <http://www.geocities.com/HotSprings/9801/paper.htm>. Ref Type: Electronic Citation, 1996.

75. Pou-Serradell A, Pascual-Calvet J, Guardiola J. Tratamiento actual de la siringomielia en función de los nuevos conceptos fisiopatológicos. *Rev Neurol* 1997; 25: 275-280.
76. Sahuquillo J, Rubio E, Codina A, Molins A, Guitart JM, Poca MA et al. Reappraisal of the intracranial pressure and cerebrospinal fluid dynamics in patients with the so-called "normal pressure hydrocephalus" syndrome. *Acta Neurochir (Wien)* 1991; 112: 50-61.
77. Williams B. Management schemes for syringomyelia: surgical indications and nonsurgical management. En: Anson JA, Benzel EC, Awad IA, editores. *Syringomyelia and the Chiari malformations* (1.ª ed.). Park Ridge, Illinois: The American Association of Neurological Surgeons, 1997; 125-143.
78. Vrabec TR, SSegott RC, Savino PJ, Bosley TM. Intermittent obstructive hydrocephalus in the Arnold-Chiari malformation. *Ann Neurol* 1989; 26: 401-404.
79. Batzdorf U. Chiari I malformation with syringomyelia. *J Neurosurg* 1988; 68: 726-730.
80. Izu T, Sasaki H, Takamura H, Kobayashi N, Batzdorf U, Milhorat TH. Foramen magnum decompression with removal of the outer layer of the dura as treatment for syringomyelia occurring with Chiari-I malformation. *Neurosurgery* 1993; 33: 845-850.
81. Batzdorf U. Syringomyelia related to abnormalities at the level of the craniovertebral junction. En: Batzdorf U, editor. *Syringomyelia. Current concepts in diagnosis and treatment*. Baltimore: Williams and Wilkins, 1991; 163-182.
82. Logue V, Edwards MR. Syringomyelia and its surgical treatment: an analysis of 75 patients. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1981; 44: 273-284.
83. Williams B. A critical appraisal of posterior fossa surgery for communicating syringomyelia. *Brain* 1978; 101: 223-250.
84. Morgan D, Williams B. Syringobulbia: a surgical appraisal. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1992; 55: 1.132-1.141.
85. Pamir MN, Ozer AF, Zirh TA, Gürmen N, Erzen C. CT myelography in communicating syringomyelia. *Eur J Radiol* 1991; 12: 47-52.
86. Williams B. Surgery for hindbrain related syringomyelia. En: Symon L, Calliauw L, Cohadon F, Lobo-Antunes J, Loew F, Nornes H et al, editores. *Advances and technical standards in neurosurgery*. Viena, Nueva York: Springer-Verlag, 1993; 107-164.
87. Duddy JM, Williams B. Hindbrain migration after decompression for hindbrain hernia: a quantitative assessment using MRI. *Br J Neurosurg* 1991; 5: 141-152.
88. Barkovich AJ, Sherman JL, Citrin CM, Wippold II FJ. MR of postoperative syringomyelia. *Am J Neuroradiol* 1987; 8: 319-327.
89. Balagura S, Kuo DC. Spontaneous retraction of the cerebellar tonsils after surgery for Arnold-Chiari malformation and posterior fossa cyst. *Surg Neurol* 1988; 29: 137-140.
90. Sahuquillo J, Poca MA, Rovira A, Raspall G, Chasampi A. A new surgical technique for the treatment of Chiari I malformation and Chiari I/syringomyelia complex: preliminary results in 10 patients. En: Samii M, editor. *Skull base surgery. Anatomy, diagnosis and treatment*. Basilea: Karger, 1994; 1.126-1.129.
91. Centers for Disease Control and Prevention. Creutzfeldt-Jakob disease associated with cadaveric dura mater grafts. Japan, January 1979-May 1996. *MMWR* 1997; 46: 1.066-1.069.
92. Martínez-Lage JF, Poza M, Cervenáková L, Ruiz-Bremon A, De Pedro J. Enfermedad de Creutzfeldt-Jakob en neurocirugía: una revisión de riesgos y medidas de prevención. *Neurocirugía* 1997; 8: 284-293.
93. Vanaclocha V, Saiz-Sapena N. Duraplasty with freeze-dried cadaveric dura versus occipital pericranium for Chiari type I malformation: comparative study. *Acta Neurochir (Wien)* 1997; 139: 112-119.
94. Aschoff A, Donauer E, Hüwell N, Urban V, Spahn B, Löhlein A et al. Evaluation of syrinx-surgery. A critical comment on requirements for reliable follow-up studies. *Acta Neurochir (Wien)* 1993; 123: 224-225.
95. Peerless SJ, Durward QJ. Management of syringomyelia: a pathophysiological approach. En: *The Congress of Neurological Surgeons*, editor. Clinical neurosurgery. Baltimore: Williams and Wilkins, 1983; 531-576.
96. Padovani R, Cavallo M, Gaist G. Surgical treatment of syringomyelia: favorable results with syringosubarachnoid shunting. *Surg Neurol* 1989; 32: 173-180.
97. Iwabuchi K, Miyauchi T, Kyuuma Y, Hosaka H, Kunimi Y, Yagishita S. A sudden-death in a case of Arnold-Chiari malformation (type I) with sleep apnea. *No To Shinkei* 1985; 37: 575-581.
98. James DS. Significance of chronic tonsillar herniation in sudden death. *Forensic Sci Int* 1995; 75: 217-223.
99. Martinot A, Hue V, Leclerc F, Vallee L, Closset M, Pruvo JP. Sudden death revealing Chiari type 1 malformation in two children. *Intens Care Med* 1993; 19: 73-74.
100. Nogués MA, Gené R, Encabo H. Risk of sudden death during sleep in syringomyelia and syringobulbia. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1992; 55: 585-589.
101. Rocker GM, Macaulay MA, Sangalang V. Sudden death and Chiari malformations. *Intens Care Med* 1995; 21: 621.
102. Tomaszek DE, Tyson GW, Bouldin T, Hansen AR. Sudden death in a child with an occult hindbrain malformation. *Ann Emerg Med* 1984; 13: 136-138.
103. Barkovich AJ, Wippold FJ, Sherman JL, Citrin CM. Significance of cerebellar tonsillar position on MR. *Am J Neuroradiol* 1986; 7: 795-799.
104. Quisling RG, Quisling SG, Mickle JP. Obex/nucleus gracilis position -its role as a marker for the cervicomedullary junction. *Pediatr Neurosurg* 1993; 19: 143-150.