

# Chiari I: Edema Medular y Aumento de la Siringomielia luego de la Descompresión Cráneo Espinal con Plástica Meníngea. Reporte de un caso

Juan José Mezzadri, Federico Fernández Molina, Alfredo Guiroy, Paula Ypa, Luis Domitrovic

Programa de Enfermedades de la Unión Cráneo Espinal (PEUCE), División Neurocirugía, Hospital de Clínicas (UBA)

## RESUMEN

**Objetivo:** describir y analizar un caso de Chiari I con edema medular y aumento de la siringomielia (SM), luego de una descompresión cráneo espinal (DCE).

**Descripción:** una mujer de 57 años consultó por cefaleas agravadas por maniobras de Valsalva, hipo, disfagia e hipoestesia distal del miembro superior izquierdo. La Resonancia Magnética (RM) mostró una malformación de Chiari tipo I con SM.

**Intervención:** en abril del 2009 se efectuó una DCE (occipital + atlas) con plástica meníngea (dura artificial). En el postoperatorio inmediato notó aumento de su cefalea, y además se produjo una fistula de LCR que se trató con un drenaje lumbar externo. Como sus síntomas pre y postoperatorios mejoraron fue externada. En la RM realizada a los 15 días se observó un pseudomeningocele (PM) con edema medular. Los controles posteriores mostraron la desaparición del edema y el PM, con un aumento en el tamaño de la SM. En marzo del 2011 se hizo una laminectomía del axis sin reducción de la SM. Luego de un acceso de tos apareció un dolor neuropático en el brazo izquierdo. La nueva RM mostró que la SM no se había reducido y que la plástica meníngea se había retraído obstruyendo la cisterna magna. En diciembre del 2011 se realizó una nueva plástica meníngea con periostio y la RM de marzo del 2012 mostró una desaparición de la SM.

**Conclusión:** en este caso, el edema medular y el PM se redujeron espontáneamente pero la SM no mejoró hasta eliminar todas las causas de obstrucción en la circulación del LCR a nivel del foramen magno.

**Palabras clave:** Descompresión Cráneo Espinal; Edema Intramedular; Malformación de Chiari; Pseudomeningocele; Siringomielia

## ABSTRACT

**Objective:** to describe and analyze a Chiari I malformation with spinal cord edema and syrinx increase after craniocervical decompression (CED).

**Description:** a 57 years-old female referred a history of headaches after Valsalva maneuvers, hiccup, dysphagia and left distal upper limb hypoesthesia. Magnetic Resonance Imaging (MRI) showed a Chiari I malformation with syringomyelia.

**Intervention:** during April 2009 a CED (occipital + atlas) with a non autologous duraplasty were performed. In the immediate postoperative period headaches increased and also appeared an external CSF fistula that was treated successfully with an external lumbar drainage. As the pre and postoperative symptoms improved she was discharged. After 15 days MRI revealed a pseudomeningocele (PMC) with spinal cord edema. Further controls showed the disappearance of the PMC and the edema with syrinx increase. In March 2011 a laminectomy of the axis was performed without reduction of the syrinx. A few months later and after a cough attack a neuropathic pain developed in the left upper limb. MRI showed a larger syrinx with retraction of the duraplasty. In December 2011 a new duraplasty with autologous pericranium was performed. Three months latter a postoperative MRI showed syrinx resolution.

**Conclusion:** in this case the spinal cord edema and PMC resolved spontaneously but syringomyelia improved only after removing all the causes that obstructed the normal CSF circulation at the foramen magnum.

**Key words:** Chiari Malformation; Craniocervical Decompression; Pseudomeningocele, Spinal Cord Edema, Syringomyelia

## INTRODUCCIÓN

En la malformación de Chiari tipo I con o sin siringomielia (SM) la cirugía que más se realiza es la descompresión cráneo espinal (DCE) seguida de una plástica meníngea. Una de las complicaciones que suele observarse es el pseudomeningocele (PMC) secundario a una fistula cerrada de líquido cefalorraquídeo (LCR). Debido a esto algunos han propuesto no realizar la plástica meníngea, limitando la cirugía sólo a la DCE,<sup>2</sup> aunque dicha práctica estaría asociada a un mayor porcentaje de reoperaciones.

Juan José Mezzadri

jmezzadri@intramed.net

**Conflicto de intereses:** los autores declaran no presentar conflicto de intereses.

El objetivo de esta comunicación es describir y analizar un nuevo caso de Chiari tipo I con SM que, luego de una DCE con plástica meníngea, desarrolló un PMC con edema medular y aumento de la SM.

## DESCRIPCIÓN DEL CASO

En marzo del 2009, una mujer de 57 años de edad consultó por cefaleas agravadas por maniobras de Valsalva junto con hipo, disfagia e hipoestesia distal del miembro superior izquierdo. El resto del examen clínico fue normal. No había antecedentes patológicos de importancia y los análisis de sangre fueron normales.

La Resonancia Magnética (RM) mostró una malformación de Chiari tipo I con SM (Figs. 1 y 2). El descen-



Figura 1: RM craneal, sagital ponderada en T1, que muestra una malformación de Chiari I.



Figura 2: RM de columna cervical, sagital ponderada en T2, que muestra una cavidad siringomiélica ubicada a nivel C6.

so amigdalino de 25 mm llegaba hasta el axis. La SM era mínima y se encontraba a la altura de C7. Las mediciones realizadas (índice de McRae & ángulo basal) no indicaban que hubiera impresión basilar o platibasia.

En abril del 2009, se efectuó una DCE (occipital + atlas) y plástica meníngea con un parche de matriz de colágeno bovino sintético. En el postoperatorio inmediato la paciente se quejó de cefaleas holocraneanas intensas con vértigo. A las 48 horas, apareció una fístula externa de LCR que se trató exitosamente con un drenaje lumbar externo por seis días. Luego, como la cefalea cedió espontáneamente y sus síntomas pre y postoperatorios mejoraron, a los 10 días de la cirugía fue dada de alta.

A los 15 días, se realizó una RM, en donde se observó un PMC con hiperintensidad intramedular entre C3 y T4 compatible con edema medular (Fig. 3). Los controles



Figura 3: RM de columna cervical, sagital ponderada en T2, que muestra un pseudomeningocele y edema medular.

posteriores mostraron la desaparición del edema y el PMC y, un aumento en el tamaño de la cavidad siringomiélica previa (Fig. 4). Persistían una leve cefalea ante maniobras de Valsalva y la hipoestesia ya descrita en el miembro su-



Figura 4: RM de columna cervical, sagital ponderada en T2, que muestra el aumento en el tamaño de la cavidad siringomiélica.

perior izquierdo.

Creando que la persistencia de los síntomas y el aumento de la SM se debían a una descompresión ósea insuficiente, se le propuso a la paciente una reoperación, que ésta recién aceptó en marzo del 2011 debido a la estabilidad de sus síntomas. Se amplió la descompresión mediante una laminectomía del axis. A pesar de este nuevo procedimiento los controles mostraron que la SM persistía. Como la paciente no tenía nuevos síntomas y sólo seguía con la misma hipoestesia en el miembro superior, se decidió controlarla.

En noviembre del 2011, luego de un acceso de tos apareció un dolor agudo en el brazo izquierdo de tipo neuropático, que fue controlado con 150 mg de pregabalina diaria. La nueva RM mostraba un aumento de la SM y además, que la plástica meníngea se había retraído, aparentemente obstruyendo la cisterna magna (Fig. 5). Se interpretó que el dolor era secundario a un aumento de la cavidad siringomiélica. Por ello, en diciembre del 2011, se realizó una nueva plástica meníngea esta vez con periostio de la paciente, sin complicaciones.

La RM, realizada en marzo del 2012, mostró la dismi-

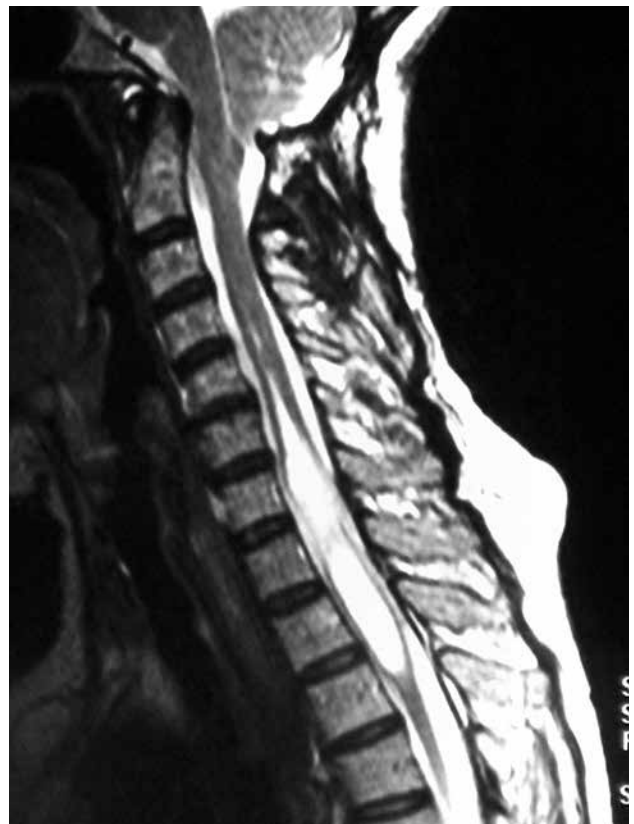


Figura 5: RM de columna cervical, sagital ponderada en T2, que muestra un mayor aumento de la cavidad siringomiélica y la retracción fibrosa del injerto no autógeno en la fosa posterior.



Figura 6: RM de columna cervical, sagital ponderada en T2, que muestra la reducción de la cavidad siringomiélica y la recuperación de la cisterna magna luego de la última cirugía.

nución de la SM (Fig. 6). En la última evaluación de noviembre del 2012, la SM seguía controlada y el dolor en el brazo izquierdo cedía sólo con 75 mg de pregabalina diaria.

## DISCUSIÓN

En la cirugía de la malformación de Chiari, el PMC es una complicación que se puede ver hasta casi en el 50% de los casos, se produce cuando se hace la plástica meníngea y probablemente dependa del material utilizado (autólogo o no autólogo) para realizarla;<sup>3</sup> por ello, algunos autores han decidido obviarla.<sup>2,4</sup> Sin embargo, esta práctica estaría asociada a un mayor porcentaje de reoperaciones.<sup>5</sup> Actualmente, la aparición de selladores duros podría ayudar a prevenir el PMC.<sup>6</sup>

El PMC generalmente es asintomático y suele reabsorberse espontáneamente. Cuando aumenta de tamaño y adquiere tensión, ésta se puede reducir con una extracción de LCR por punción lumbar más un vendaje compresivo en la fosa posterior durante unos días. En ocasiones, como en este caso, por la excesiva tensión se producen cefaleas y una fístula externa de LCR con riesgo de meningitis. Cuando es así, conviene colocar un drenaje lumbar externo durante unos días para que cierre la fístula.

Estas complicaciones son relativamente sencillas de tratar y si se actúa rápidamente es posible evitar que el LCR se contamine y el paciente desarrolle una meningitis. Sin embargo, el PMC puede causar complicaciones más complejas de resolver.<sup>7,8</sup>

Pare & Batzdorf<sup>7</sup> describieron 3 casos en donde el PMC se asoció a una persistencia de la SM. Fueron reoperados y en todos los casos encontraron salida de LCR, en un caso por la línea de sutura y en dos casos por perforaciones presentes en el material no autólogo utilizado en la plástica. Luego de las correcciones realizadas en la reoperación la SM cedió. Es muy probable que el efecto de masa ejercido por el PMC haya obstruido la circulación normal del LCR, al igual que hacen otras masas de la fosa posterior,<sup>9,10</sup> impidiendo la resolución de la SM. En nuestro caso, el aumento de la SM previa, a lo largo de los meses, nos pareció que era debido a un mecanismo similar. Al principio causada por el PMC y posteriormente por la retracción fibrosa del material empleado para realizar la plástica meníngea

(Fig. 5). Prueba de ello es que la SM no mejoró hasta que se resolvieron todas las causas de obstrucción a la circulación de LCR en el foramen magno.

Nurboja & Choi<sup>8</sup> describieron 1 caso de edema medular agudo y SM precoz con deterioro neurológico, causados por un PSM a los seis días del postoperatorio. Los autores atribuyeron la complicación a la presión ejercida por el PMC sobre el sistema venoso con congestión medular aguda y edema. En nuestro caso, el edema medular fue detectado en una RM realizada a los 15 días del postoperatorio, por ello no pudimos saber cuándo comenzó (Fig. 3). Como no producía síntomas neurológicos deficitarios agudos, no apuré una intervención inmediata. El edema se resolvió pero la SM aumentó considerablemente (Fig. 4 y 5). Hoy en día, el edema medular es considerado como una etapa previa a la aparición de la siringomielia<sup>11</sup> y se relacionaría con las hipótesis actuales que consideran a la siringomielia como una consecuencia de la ruptura de la barrera hematomedular, con pasaje y acumulación de líquido en el espacio extracelular de la médula espinal.<sup>12,13</sup>

Otro aspecto a considerar, son las consecuencias del material empleado para realizar la plástica meníngea. En una revisión reciente,<sup>3</sup> se comunicó que la incidencia de PMC aumentaba considerablemente con el empleo de materiales no autólogos. Además, en dicha revisión, se determinó que estos eran capaces de producir reacciones de tipo cuerpo extraño con absorción, encapsulación o fibrosis. Como en este caso se usó material no autólogo, quizás éste pudo haber generado una reacción adversa al mismo y ser la causa de las cefaleas y la fístula en el postoperatorio inmediato y, de la retracción fibrosa ocurrida varios meses después.

Independientemente de todas las especulaciones previas, lo importante, desde el punto de vista práctico fue que hasta que no se eliminaron todas las causas de obstrucción a la circulación normal de LCR en el foramen magno, la SM no mejoró.

## CONCLUSIÓN

En este caso, el edema medular y el PM se redujeron espontáneamente pero la SM no mejoró hasta que se eliminaron todas las causas de obstrucción en la circulación del LCR a nivel de la cisterna magna y el foramen magno.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Domitrovic L, Gandarillas B, Clar F, Carrasco E, Jalón P, Mezzadri JJ. Malformación de Chiari y siringomielia: experiencia 2000-2008. *Rev Argent Neuroc* 2009; 23:136-8.
2. Muraszko KM, Ellenbogen RG, Mapstone TB. Controversies in the surgical management of Chiari I malformations: What is the surgical procedure of choice? To open dura or not to open dura? *Clin Neurosurg* 2004; 51:241-7.
3. Abila AA, Link T, Fusco D, Wilson DA, Sonntag VKH. Comparison of dural grafts in Chiari decompression surgery: Review of the literature. *J Craniovertebr Junction Spine* 2010; 1: 29-37.
4. Durham SR, Fjeld-Olenec K. Comparison of posterior fossa decompression with and without duraplasty for the surgical treatment of Chiari malformation Type I in pediatric patients: a meta-analysis. *J Neurosurg Pediatr* 2008; 2:42-9.
5. Dickerman RD, Reynolds AS. Duraplasty is required for Chiari decompression! *Br J Neurosurg* 2008; 22:450.
6. Lam FC, Penumaka A, Chen CC, Fischer EG, Kasper EM. Fibrin sealant augmentation with autologous pericranium for duraplasty after suboccipital decompression in Chiari 1 patients: A case series. *Surg Neurol Int* 2013; 4:6.
7. Pare LS, Batzdorf U. Syringomyelia persistence after Chiari decompression as a result of pseudomeningocele formation: implications for syrinx pathogenesis: report of three cases. *Neurosurgery* 1998; 43:945-8.
8. Nurboja B, Choi D. Extensive spinal cord oedema and early syrinx formation due to tension pseudomeningocele after foramen magnum decompression. *Brit J Neurosurg* 2009; 23:443-5.
9. Klekamp J, Samii M, Tatagiba M, Sepehrina A. Syringomyelia in association with tumors of the posterior fossa: Pathophysiological considerations, based on observations on three related cases. *Acta Neurochir (Wien)* 1995; 137:38-43.
10. Fuertes F, Fernández Molina F, Condomí Alcorta M, Guiroy A, Funes T, Mezzadri JJ. Quiste aracnoideo de fosa posterior y siringomielia. *Rev Argent Neuroc* 2011; 25:207.
11. Itoh Y, Kuwahara N, Sasajima T, Mizoi K, Hatazawa J. Spinal cord edema preceding syringomyelia associated with Chiari I malformation—case report. *Neurol Med Chir (Tokyo)* 2002;42:410-3.
12. Koyanagi I, Houkin K. Pathogenesis of syringomyelia associated with Chiari type 1 malformation: review of evidences and proposal of a new hypothesis. *Neurosurg Rev* 2010; 33:271-84.
13. Hemley SJ, Bilston LE, Cheng S, Stoodley MA. Aquaporin-4 expression and blood-spinal cord barrier permeability in canaliculasyringomyelia. *J Neurosurg Spine* 2012;17:602-12.

## COMENTARIO

Los autores presentan el caso de una paciente de 57 años que consultó por síntomas compatibles con síndrome de Chiari I, coincidente con la imagen de RMN: descenso de amígdalas cerebelosas 25 mm con mínima siringomielia a nivel de C7.

Coincidimos con los autores que ante la presencia de Chiari con siringomielia, la conducta quirúrgica debe ser descompresiva ósea con ampliación del saco dural, a fin de asegurar una adecuada circulación de LCR a nivel de la cisterna magna. En el caso que no hubiese siringomielia, es decir que se tratara solamente del Chiari, nuestra conducta es la descompresiva ósea y del aparato ligamentario, sin necesidad de abrir duramadre, siempre y cuando la ecografía intraoperatoria demuestre un pasaje adecuado de LCR a través de la duramadre. Es muy importante adquirir experiencia en el manejo de la ecografía intraoperatoria para decidir o no la apertura meníngea cuando se opera un paciente con síndrome de Chiari I.

En lo que no coincidimos con los autores es en la amplitud de la craneotomía suboccipital. Nosotros sugerimos que la ectomía del hueso occipital sea mínima, tan sólo para ampliar el agujero magno, pues una ectomía amplia puede provocar el descenso del cerebelo con la consiguiente compresión y obstrucción a la circulación de LCR. Por supuesto que siempre se debe efectuar laminectomía de C1, y no aconsejamos reseca la lámina de C2, como se hizo en este caso, aunque la amígdala llegue a ese nivel, por considerarlo innecesario, dado que la compresión que dificulta la circulación del LCR es a nivel del agujero magno.

Coincidimos plenamente con los autores en que el uso de material no autólogo para la plástica dural, fue la causante de las complicaciones en esta paciente.

Nosotros, acostumbrados a la práctica pediátrica, aborrecemos el uso de material no autólogo en la fosa posterior, y lo hacemos extensivo también cuando operamos niños grandes o adultos, que además tienen una excelente aponeurosis de los músculos suboccipitales (mucho mejor que en los niños pequeños) para fabricar un parche para el cierre dural.

La fistula de LCR en patología de la fosa posterior, descartada la infección, es siempre sinónimo de falla técnica, ya sea por una sutura insuficiente o por el uso de material heterólogo. Como bien lo expresan los autores de este artículo, la reacción a cuerpo extraño con absorción, encapsulación y fibrosis de la prótesis meníngea ha provocado primero la fistula de LCR y luego, la compresión y edema medular por la retracción fibrosa, todo lo cual favoreció el aumento de la siringomielia.

En conclusión, nuestra sugerencia para la cirugía del Chiari I es: mínima craneotomía suboccipital tan sólo para ampliar el agujero magno; laminectomía exclusiva de C1; incorporar el uso sistemático de la ecografía intraoperatoria para evaluar el pasaje de LCR a través de la duramadre y decidir o no la apertura de la misma; y por último, no usar materiales no autólogos ni selladores duros en la fosa posterior. Nada es mejor que un amplio parche de aponeurosis del propio paciente suturado sin tensión con un cuidadoso surget.

Graciela Zuccaro