

Siringomielia por malformación de Chiari: resolución espontánea. Revisión bibliográfica.

Juan José María Mezzadri

Departamento de Neurocirugía, Instituto de Neurociencias, Hospital Universitario Fundación Favaloro, Ciudad Autónoma de Buenos Aires, Argentina.

RESUMEN

Objetivo: describir y analizar los casos de siringomielia por malformación de Chiari tipo 1 con resolución espontánea.

Método: se buscó en Pubmed bajo las palabras clave malformación de Chiari tipo 1, siringomielia y resolución espontánea todos los casos relacionados. Se registraron las características poblacionales de cada caso, evolución y mecanismos propuestos.

Resultados: En la población adulta se encontraron 22 casos (edad media: 35,81) y en la población pediátrica se encontraron 37 casos (edad media: 9,82). Las hipótesis sobre los mecanismos que produjeron la resolución espontánea fueron: cambios en la posición de las amígdalas relacionadas con la edad, atrofia del cerebelo, fisura medular, reducción del esfuerzo físico, variaciones de la presión intraespinal, crecimiento del cráneo y disminución de la presión intracraneana.

Conclusión: La resolución espontánea es posible en pocos casos. Si bien este hecho invita a realizar controles periódicos y evitar la cirugía, la espera conlleva riesgos ante la posibilidad de un agravamiento agudo o de que surjan secuelas permanentes. La información disponible hoy en día no permite predecir con seguridad la evolución de cada caso.

Palabras clave: Malformación de Chiari – Resolución Espontánea – Siringomielia

ABSTRACT

Objective: describe and analyze the cases of syringomyelia caused by Chiari type 1 malformation with spontaneous resolution.

Method: we searched in Pubmed with the key words Chiari malformation type 1, syringomyelia and spontaneous resolution all related cases. The population characteristics of each case were recorded along with its outcome and proposed mechanisms.

Results: in the adult population there were 22 cases (medium age: 35.81) and in the pediatric population there were 37 cases (medium age: 9.82). The hypothesis about the mechanisms that produce the spontaneous resolution were: changes in tonsils position related to age, cerebellar atrophy, cord fissures, reduction of physical effort, variations in intraspinal pressure, skull growth and decrease in intracranial pressure.

Conclusion: the spontaneous resolution of syringomyelia invites to carry out regular check-ups and avoid surgery. However, waiting carries risks with the possibility of acute worsening or permanent sequelae. The information available today does not allow to predict with certainty the evolution of each case.

Keywords: Chiari Malformation – Spontaneous Resolution – Syringomyelia

INTRODUCCIÓN

La siringomielia (SM) es una dilatación quística de la médula espinal de forma, tamaño y extensión variables, secundaria a una obstrucción en la circulación normal del líquido cefalorraquídeo (LCR), localizada en la fosa posterior (Chiari, quistes aracnoideos, etc.) o en el canal espinal (aracnoiditis, espondilosis, etc.)¹ (Figura 1).

La malformación de Chiari es la causa más frecuente de SM en la fosa posterior. Se trata de un grupo de entidades en donde las amígdalas cerebelosas descienden por debajo del foramen magno en diferentes magnitudes. La más frecuente es la malformación de Chiari tipo I (MC1)²⁻⁴ (Cuadro 1).

Las causas de MC1 son varias, pero la más frecuente es la hipoplasia de la fosa posterior⁵ (Cuadro 2). Factores genéticos, congénitos o ambientales impedirían el desarrollo del mesodermo para-axial con retraso en el crecimiento

del basioccipucio y del supraoccipucio y cierre prematuro de la sincondrosis eseno-occipital^{6,7}. Esto resulta en una fosa posterior más pequeña, con descenso forzado de las amígdalas cerebelosas a través del foramen magno por un conflicto de espacio entre el volumen normal del tejido cerebeloso y el volumen reducido de la fosa posterior.

La resolución espontánea total o parcial de la SM asociada a la MC1 es posible. Los primeros casos comprobados por resonancia magnética (RM) fueron descritos tanto en niños⁸ como en adultos⁹. En una encuesta realizada en Japón, sobre una población de 543 pacientes sintomáticos adultos (40,8±22,8 años) con SM, en donde la MC1 fue la causa en algo más del 50% de los casos, se observó que sólo en 17 casos (3,2%) la SM se resolvió espontáneamente. No aclararon si esta mejoría fue clínica y/o si se manifestó en una reducción de las cavidades en RM 10.

Esta eventualidad convierte a la toma de una decisión terapéutica en un asunto controversial ¿Qué conviene hacer? ¿Observar la evolución y de acuerdo con ella actuar o, una vez hecho el diagnóstico indicar cirugía?

El objetivo de esta breve revisión es describir los casos de SM por MC1 con resolución espontánea, analizar sus causas e implicancias terapéuticas.

El autor no declara ningún conflicto de intereses.

Juan José María Mezzadri

jimezzadri@mail.com

Recibido: Septiembre de 2020. Aceptado: Noviembre de 2020.

TABLA 1. CASOS DE SIRINGOMIELIA POR CHIARI EN ADULTOS CON RESOLUCIÓN ESPONTÁNEA

Caso	Referencia	Edad/ sexo	Siringomielia ubicación	Intervalo (meses)	Descenso amigdalino	Reducción de la siringomielia	Mejoría sintomática
1	1991 - Jack et al.	30/F	Cervico- torácica	18	Estable	Completa	Parcial
2	1992 - Olivero & Dinh	28/F	C2-C7	2	Reducido	Casi completa	Parcial
3	1993 - Santoro et al.	42/M	C2-T1	36	Estable	Casi completa	Sin cambios
4	"	31/F	C1-T7	36	Estable	Casi completa	Total
5	1997 - Pierralini et al.	25/F	C2-C4	12	Reducido	Incompleta	Total
6	1998 - Sudo et al.	34/F	No aclara	26	Reducido	Incompleta	Parcial
7	"	36/F	No aclara	92	Reducido	Incompleta	Parcial
8	1998 - Fukutake & Hattori	40/F	T4-T5	2	Estable	Completa	Total
9	2001 - Klekamp et al.	37/F	C2-T2	32	Resuelto	Completa	Total
10	2001 - Itoyama et al.	54/M	C2-C3	15	Estable	Casi completa	Parcial
11	2003 - Kyoshima & Bogdanov	39/M	C2-T2	6	Reducido	Incompleta	Parcial
12	2006 - Coppa et al.	27/F	Cervico- torácica	6	Resuelto	Completa	Total
13	2009 - Deniz & Öksüz	41/M	C2-C4	132	Estable	Completa	Total
14	2012 - Vaquero et al.	58/M	C3-T1	12	Estable	Casi completa	Sin cambios
15	"	36/F	C6-C7	24	Estable	Casi completa	Total
16	2012 - Perrini	21/M	C4-T4	96	Estable	Casi completa	Total
17	2012 - Miele et al.	36/F	Cervico- torácica	10	Reducido	Casi completa	Total
18	2012 - Tortora et al.	24/M	C1-C2	36	Reducido	Casi completa	Total
19	2013 - Muthukumar & Christopher	24/F	C3-T4	36	Resuelto	Casi completa	Sin cambios
20	2016 - Khana & Coumans	57/F	C3-T3	8	Reducido	Incompleta	Parcial
21	2017 - Jain et al.	32/F	Cervico- torácica	30	Estable	Completa	Parcial
22	2019 - Yuan et al.	36/F	C2-T2	192	Estable	Casi completa	Peoría

Resolución espontánea en la población adulta

En el adulto, se encontraron 22 casos de SM por MC1 descriptos en la literatura con resolución espontánea^{9,11-28} (Tabla 1).

En dichos casos la edad varió entre 21 y 58 años (media: 35,81) y la mayoría fueron mujeres (n: 15). El intervalo entre el diagnóstico y la resolución espontánea varió entre 2 y 132 meses (media: 39,04). El descenso amigdalino no cambió en 12 casos, se redujo en 8 casos y se resolvió en 3 casos. La SM se redujo en forma completa en 6 casos, casi completa en 11 casos y parcialmente en 5 casos. Los síntomas desaparecieron totalmente en 10 casos, parcialmente en 8 casos, no cambiaron en 3 casos y empeoraron en 1 caso (Tabla 1).

Resolución espontánea en la población pediátrica

En los niños, se encontraron 37 casos de SM por MC1 descriptos en la literatura con resolución espontánea^{29-33,18,34-36,8,37-39} (Tabla 2).

	Descenso amigdalino	Descenso del tronco cerebral	Descenso del cerebelo	Siringomielia
Chiari 0	< 2 mm	no	no	100%
Chiari I	≥ 5 mm	no	no	60-80%
Chiari I "límitrofe"	2-4 mm	no	no	50%
Chiari 1,5	≥ 5 mm	si	no	50%

Cuadro 1: Variantes de la malformación de Chiari

A. Descenso amigdalino	B. Fosa posterior reducida
Hipoplasia de la fosa posterior	Hipoplasia
Impresión-invaginación basilar	Impresión-invaginación basilar
Hipertensión intracraneana	Sinostosis
Hipotensión intracraneana	Acondroplasia
Médula anclada	Acromegalia
	Enfermedad de Paget

Cuadro 2: Etiología

En dichos casos la edad varió entre 2 y 18 años (media:

9,82) y hubo 19 varones y 18 mujeres. El intervalo entre el diagnóstico y la resolución espontánea varió entre 2 y 11 años (media: 4,53). El descenso amigdalino no cambió en 9 casos, se redujo en 19 casos, se resolvió en 8 casos y no se aclaró en 1 caso. La SM se redujo en forma completa en 16 casos, casi completa en 2 casos, parcialmente en 14 casos y no varió en 5 casos. Los síntomas desaparecieron totalmente en 7 casos, parcialmente en 11 casos, no cambiaron en 19 casos (Tabla 2).

Mecanismos de resolución espontánea

Así como no existe un acuerdo definitivo sobre cuáles son los mecanismos de producción de la SM asociada a la MC1⁴⁰, tampoco existe acuerdo sobre cuáles son los mecanismos que producen su resolución espontánea. Las hipótesis son varias:

1. Las variaciones naturales observadas en la posición de las amígdalas y en el tamaño del cerebelo podrían explicar algunos de los casos con resolución espontánea de la SM. En el estudio realizado en RM por Mikulis et al., se observó que con la edad las amígdalas cerebelosas ascendían. Los autores sugirieron que, para que las amígdalas fueran ectópicas, había que considerar 6 mm en la 1ra década de la vida, 5 mm en la 2da y 3ra, 4 mm entre la 4ta y 8va y 3 mm en la 9na década⁴¹. En el estudio realizado en RM por Raz et al., se observó una reducción del tamaño del cerebelo por atrofia del 2% por año⁴². Debido a la escasa magnitud del intervalo entre el diagnóstico y la resolución de la SM en los casos publicados, las variaciones naturales de la posición de las amígdalas (por ascenso) y el tamaño del cerebelo (por atrofia), que necesitan años para manifestarse, difícilmente expliquen el fenómeno de la resolución espontánea que ocurre en un corto tiempo.
2. Otra de las posibles explicaciones podría ser el desarrollo de una fisura en el parénquima medular que comunicaría la SM con el espacio subaracnoideo, drenándola y disminuyendo su tamaño^{9,24}. Las fisuras son frecuentes de ver en las autopsias de casos con SM, sobre todo en la región posterolateral donde suelen ubicarse las cavidades⁴³ e incluso estos "shunts" siringosubaracnoideos espontáneos podrían ser responsables de la estabilización clínica de la enfermedad en el largo plazo⁴⁴. En la SM, está descrito que las maniobras de Valsalva pueden producir síntomas deficitarios agudos⁴⁵. Durante dichas maniobras el aumento de la presión venosa se transmite al LCR aumentando la presión del espacio subaracnoideo espinal y comprimiendo la médula espinal. Debido a esto último, el líquido dentro de la cavidad siringomiélica es desplazado en sentido rostrocaudal,



Figura 1: RM sagital ponderada en T1 que muestra una siringomielia cervico-dorsal causada por una malformación de Chiari tipo 1.

disecando la médula y agrandando aún más la cavidad⁴⁶ y quizás, también, fisurando la médula espinal. En la publicación de Santoro et al., en la RM de uno de los casos se describió una fisura que comunicaba la SM con el espacio subaracnoideo avalando esta hipótesis²⁴; uno de sus casos, al igual que en los casos de

TABLA 2. CASOS DE SIRINGOMIELIA POR CHIARI EN PEDIATRÍA CON RESOLUCIÓN ESPONTÁNEA

		ubicación	(años)	amigda- lino	de la sirin- gomielia	sintomática		
1	1990 - Sudo et al.	14/M	C2-T9	2	Resuelto	Completa	Parcial	
2	1996 - Avellino et al.	5/M	C3-C7/ T5-T8	6	Reducido	Casi completa	Total	
3	1998 - Sudo et al.	11/F	No aclara	5	Estable	Incompleta	Parcial	
4	1999 - Avellino et al.	5/F	C2-T12	11	Reducido	Incompleta	Sin cambios	Escoliosis
5	2000 - Sun et al.	11/M	C2-T4	2	Reducido	Incompleta	Sin cambios	
6	2001 - Sun et al.	7/M	C2-C3	7	Resuelto	Completa	Total	
7	2001 - Tokunaga et al.	5/F	No aclara	2	Reducido	Incompleta	Sin cambios	Escoliosis
8	"	6/M	No aclara	9	Resuelto	Completa	Sin cambios	Escoliosis
9	"	7/M	No aclara	5	Resuelto	Incompleta	Sin cambios	Escoliosis
10	"	7/M	No aclara	6	Reducido	Incompleta	Sin cambios	Escoliosis
11	"	8/M	No aclara	8	Reducido	Completa	Sin cambios	Escoliosis
12	"	10/M	No aclara	9	Resuelto	Completa	Parcial	Escoliosis
13	"	10/F	No aclara	2	Reducido	Completa	Parcial	Escoliosis
14	"	11/M	No aclara	4	Reducido	Completa	Parcial	Escoliosis
15	"	13/F	No aclara	2	Reducido	Incompleta	Parcial	Escoliosis
16	"	14/F	No aclara	8	Reducido	Completa	Parcial	Escoliosis
17	"	15/F	No aclara	4	Reducido	Incompleta	Parcial	Escoliosis
18	"	16/F	No aclara	2	Resuelto	Completa	Sin cambios	Escoliosis
19	"	16/F	No aclara	2	Resuelto	Completa	Sin cambios	Escoliosis
20	"	6/F	No aclara	5	Reducido	Incompleta	Parcial	Escoliosis
21	"	9/M	No aclara	5	Estable	Sin cambios	Sin cambios	Escoliosis
22	"	9/F	No aclara	2	Estable	Sin cambios	Sin cambios	Escoliosis
23	"	9/M	No aclara	3	Reducido	Incompleta	Sin cambios	Escoliosis
24	"	11/F	No aclara	5	Reducido	Incompleta	Sin cambios	Escoliosis
25	"	11/M	No aclara	3	Estable	Sin cambios	Sin cambios	Escoliosis
26	"	14/M	No aclara	3	Estable	Sin cambios	Sin cambios	Escoliosis

27	"	14/M	No aclara	2	Reducido	Sin cambios	Sin cambios	Escoliosis
28	"	18/F	No aclara	5	Estable	Incompleta	Sin cambios	Escoliosis
29	2001 - Rafia & Pascual-Castro-viejo	4/M	Cervico-torácica	4	Reducido	Completa	Parcial	
30	2003 - Coloma-Valverde	2/M	Cervical	2	Estable	Completa	Sin cambios	
31	2003 - Kyoshima & Bogdanov	10/F	C4-T11	1,8	No aclara	Incompleta	Parcial	Escoliosis
32	2004 - Guillen & Costa	6/F	C3-T10	8	Resuelto	Completa	Total	Escoliosis
33	2004 - Mallinger et al.	12/F	T3-T4	6	Estable	Completa	Total	Platibasia-Invaginación
34	2005 - Di Rocco & Oi	16/M	Cervico-torácica	2	Estable	Completa	Total	Síndrome de Hajdu-Cheney
35	2016 - Mazumder et al.	5/F	Cervico-torácica	1	Reducido	Completa	Total	Epilepsia
36	2018 - Ramnarayan et al.	8/M	C3-T4	7	Reducido	Incompleta	Sin cambios	
37	"	9/F	C6-T3	7	Reducido	Casi completa	Total	

Miele et al. y Muthukumar & Christopher, había tenido recientemente un parto, hecho que favorecería los cambios de presión intraespinal^{19,20}. Sin embargo, este mecanismo no explicaría la resolución del descenso amigdalino observado en muchos de los casos publicados.

- En tres de los casos descriptos, la suspensión de tareas que demandaban un esfuerzo físico produjo la resolución de la SM con mejoría clínica parcial en uno¹⁸ y completa en dos^{13,22}. Sólo en uno se redujo el descenso amigdalino¹⁸. En uno de los casos descriptos no había descenso porque era un Chiari 0²². Durante el esfuerzo físico, las maniobras de Valsalva no sólo aumentan la presión venosa espinal, con las consecuencias descritas ut supra, sino que también aumentan la presión venosa intracraneana, favoreciendo el descenso amigdalino, la obstrucción de la circulación del LCR a nivel de la unión cráneo espinal y, por lo tanto, el incremento de la SM. A su vez, durante el esfuerzo, los movimientos del cuello en flexión obstruyen la circulación del LCR en la unión cráneo espinal⁴⁷ y aumentan la presión intramedular⁴⁸, hechos que favorecerían el desarrollo de

la SM asociada a la MCI. Estos mecanismos son los propuestos por Sun et al. para explicar el nuevo descenso de las amígdalas y la recidiva de la SM en su caso³⁷.

- En niños la resolución de la SM puede estar relacionada con el aumento del volumen de la fosa posterior durante el crecimiento. Luego de que el cerebelo alcanza el 90% de su volumen, el cráneo continúa creciendo hasta los 2 años⁴⁹. Dicho aumento, al generar un mayor espacio, permitiría el ascenso de las amígdalas, normalizando la circulación del LCR a nivel de la unión cráneo espinal y resolviendo la SM^{8,37}.
- El aumento de la presión intracraneana (por crisis epilépticas, traumatismos de cráneo, hidrocefalia, etc.) es una de las causas de MC1 y SM⁵. En el caso descrito por Olivero & Dinh, la SM y el descenso amigdalino aparecieron luego de un traumatismo de cráneo en donde seguramente ocurrió un aumento de la presión intracraneana²¹. Una vez superado este evento, la SM y el descenso amigdalino cedieron. Algo similar debió haber ocurrido en el caso de Coppa et al., en donde una otorrea descendió la presión intracraneana, resolviendo la SM y la MC1¹¹.

Implicancias terapéuticas

El objetivo de esta revisión no fue realizar un análisis completo de toda la bibliografía referida a cuándo operar o no operar los casos de SM por MC1. Sin embargo, se puede señalar que tanto los consensos observados en las encuestas como la información provista por la bibliografía señalan que, a pesar de que el nivel de evidencia de la información existente no es de la mejor calidad, en la mayoría de las poblaciones pediátrica y adulta la historia natural de la SM por MC1 es relativamente benigna, sobre todo en pacientes asintomáticos y poco sintomáticos⁵⁰⁻⁵⁴.

La posibilidad de una resolución espontánea de la SM asociada a la MC1 invita a esperar, a realizar controles periódicos y postponer la cirugía. Sin embargo, la espera puede ser riesgosa. Aunque son pocos, existen casos de agravamiento agudo con una mortalidad cercana al 20%^{45,55}. También, esperar puede generar secuelas permanentes. En el llamado “síndrome post siringomielia”

podemos observar un paciente con un déficit fijo e inmodificable asociado a una RM que muestra una cavidad medular parcial o totalmente colapsada⁵⁶. Si dicho paciente hubiese sido intervenido cuando la cavidad estaba totalmente expandida quizás el déficit hubiera revertido y la lesión medular no se hubiera consolidado. Lamentablemente, hasta ahora no hay forma de predecir, de antemano, qué caso permanecerá estable indefinidamente o qué caso evolucionará hacia la mejoría o la peoría.

CONCLUSIÓN

La resolución espontánea de la SM por MC1 es posible y ha sido descrita en pocos casos. Si bien este hecho invita a realizar controles periódicos y evitar la cirugía, la espera conlleva riesgos ante la posibilidad de un agravamiento agudo o de que surjan secuelas permanentes. La información disponible hoy en día no permite predecir con seguridad la evolución de cada caso.

BIBLIOGRAFÍA

- Blegvad C, Grotenhuis JA, Juhler M. Siringomyelia: a practical, clinical concept for classification. *Acta Neurochir* 2014; 156:2127-38.
- Chern JJ, Gordon AJ, Mortazavi MM, Tubbs RS, Oakes WJ. Pediatric Chiari malformation Type 0: a 12-year institutional experience. *Clinical article. J Neurosurg Pediatrics* 2011; 8:1-5.
- Milhorat TH, Chou MW, Trinidad EM, Kula RW, Mandell M, Wolpert C et al. Chiari I malformation redefined: clinical and radiographic findings for 364 symptomatic patients. *Neurosurgery* 1999;44:1005-17.
- Tubbs RS, Iskandar BJ, Bartolucci AA, Oakes J. A critical analysis of the Chiari 1.5 malformation. *J Neurosurg* 2004; 101(2 Suppl):179-83.
- Milhorat TH, Nishikawa M, Kula RW, Dlugacz YD. Mechanisms of cerebellar tonsil herniation in patients with Chiari malformations as guide to clinical management. *Acta Neurochir* 2010;152:1117-27.
- Noudel R, Jovenin N, Eap C, Scherpercel B, Pierot I, Rousseaux P. Incidence of basioccipital hypoplasia in Chiari malformation type I: comparative morphometric study of the posterior cranial fossa. *J Neurosurg* 2009; 111:1046-52.
- Urbizu A, Poca MA, Vidal X, Rovira A, Sahuquillo J, Macaya A. MRI-based morphometric analysis of posterior cranial fossa in the diagnosis of Chiari malformation type I. *J Neuroimaging* 2014; 24:250-6.
- Sudo K, Doi S, Maruo Y, Tashiro K, Terae S, Miyasaka K et al. Siringomyelia with spontaneous resolution. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1990; 53:437-8.
- Jack CR Jr, Kokmen E, Onofrio BM. Spontaneous decompression of siringomyelia: magnetic resonance imaging findings. *Case report. J Neurosurg* 1991; 74:283-6.
- Sakushima K, Tsuboi S, Yabe I, Hida K, Terae S, Uehara R et al. Nationwide survey on the epidemiology of siringomyelia in Japan. *J Neurol Sci* 2012;313:147-52.
- Coppa ND, Kim HJ, McGrail KM. Spontaneous resolution of siringomyelia and Chiari malformation type I in a patient with cerebrospinal fluid otorrhea. *Case report. J Neurosurg* 2006; 105:769-71.
- Deniz FE, Oksüz E. Spontaneous siringomyelia resolution at an adult Chiari type 1 malformation. *Turk Neurosurg* 2009; 19:96-8.
- Fukutake T, Hattori T. Reversible hydromyelia in a synchronized swimmer with recurrent girdle pains. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1998; 65:606.
- Itoyama Y, Kitamura I, Ushio Y. [Spontaneous resolution of cervical siringomyelia. A case report] (en japonés). *No Shinkei Geka* 2001; 29:321-4.
- Jain PK, Sreeharsha SV, Dugani S. Spontaneous resolution of siringomyelia in Chiari I malformation: a review of literature. *Neurol India* 2017; 65:1187-9.
- Khanna AR, Coumans JV. Spontaneous improvement of Chiari I malformation and siringomyelia in a patient with cystic fibrosis: case report. *Neurosurgery* 2016; 78: E305-8.
- Klekamp J, Iaconetta G, Samii M. Spontaneous resolution of Chiari I malformation and siringomyelia: case report and review of the literature. *Neurosurgery* 2001; 48:664-7.
- Kyoshima K, Bogdanov EI. Spontaneous resolution of siringomyelia: report of two cases and review of the literature. *Neurosurgery* 2003; 53:762-8.
- Miele WR, Schirmer CM, Yao KC, Heilman CB. Spontaneous resolution of a Chiari malformation Type I and syrinx after supratentorial craniotomy for excision of a cavernous malformation. *J Neurosurg* 2012; 116:1054-9.
- Muthukumar N, Christopher J. Spontaneous resolution of Chiari I malformation and associated siringomyelia following parturition. *Acta Neurochir* 2013; 155:817-8.
- Olivero WC, Dinh DH. Chiari I malformation with traumatic siringomyelia and spontaneous resolution: case report and literature review. *Neurosurgery* 1992; 30:758-60.
- Perrini P. Spontaneous resolution of siringomyelia in an adult patient with tight cisterna magna. *Neurol Sci* 2012; 33:1463-7.
- Pierralini A, Ferone E, Colonnese C. Studio RM di un caso de risoluzione spontanea di siringomielia associata a malfomazione di Chiari tipo I. *Radiol Med (Torino)* 1997; 93:621-2.
- Santoro A, Delfini R, Innocenzi G, Di Biasi C, Transimeni G, Gualdi G. Spontaneous drainage of siringomyelia. Report of two cases. *J Neurosurg* 1993; 79:132-4.
- Sudo K, Tashiro K, Miyasaka K. Features of spontaneous improvement in siringomyelia with low-situated cerebellar tonsils. *Acta Neurol Belg* 1998; 98:342-6.
- Tortora F, Napoli M, Caranci F, Cirillo M, Pepe D, Cirillo S et al. Spontaneous regression of siringomyelia in a young patient with Chiari type I malformation. *Neuroradiol J* 2012; 25:593-7.
- Vaquero J, Ferreira E, Parajón A. Spontaneous resolution of syrinx:

- report of two cases in adults with Chiari malformation. *Neurol Sci* 2012; 33:339-41.
28. Yuan C, Yao Q, Zhang C, Jian F. Spontaneous resolution of syringomyelia with a 16-year serial magnetic resonance imaging follow-up: a case report and literature report. *World Neurosurg* 2019; 130:432-8.
 29. Avellino AM, Britz GW, McDowell JR, Shaw DW, Ellenbogen RG, Roberts TS. Spontaneous resolution of a cervicothoracic syrinx in a child. Case report and review of the literature. *Pediatr Neurosurg* 1999; 30:43-6.
 30. Avellino AM, Kim DK, Weinberger E, Roberts TS. Resolution of spinal syringes and Chiari I malformation in a child. *J Neurosurg* 1996; 84:708.
 31. Coloma-Valverde G. Resolución espontánea de lairingomielia. A propósito de un caso y revisión de la bibliografía. *Rev Neurol* 2003; 36:1156-8.
 32. Di Rocco F, Oi S. Spontaneous regression of syringomyelia in Hajdu-Cheney syndrome with severe platybasia. Case report. *J Neurosurg* 2005;103(2 Suppl):194-7.
 33. Guillen A, Costa JM. Spontaneous resolution of a Chiari I malformation associated syringomyelia in one child. *Acta Neurochir* 2004; 146:187-91.
 34. Mallinger B, Marson F, Sévely A, Loubes-Lacroix F, Catalaa I, Manelfe C. Résolution spontanée d'une cavité syringomyélique dans le cadre d'une malformation de Chiari I chez un enfant: à propos d'un cas. *J Radiol* 2004; 85:1943-6.
 35. Mazumder AK, Das S, Krishnan P. Spontaneous resolution of Chiari malformation and associated syringomyelia. *Neurol India* 2016; 64:1335-6.
 36. Rafia S, Pascual-Castroviejo I. Siringohidromielia: presentación de un caso con resolución espontánea. *Rev Neurol* 2001; 32:635-7.
 37. Sun JC, Steinbok P, Cochrane DD. Spontaneous resolution and recurrence of a Chiari I malformation and associated syringomyelia. Case report *J Neurosurg* 2000;92(2 Suppl):207-10.
 38. Sun PP, Harrop J, Sutton LN, Younkin D. Complete spontaneous resolution of childhood Chiari I malformation and associated syringomyelia. *Pediatrics* 2001; 107:182-4.
 39. Tokunaga M, Minami S, Isobe K, Moriya H, Kitahara H, Nakata Y. Natural history of scoliosis in children with syringomyelia. *J Bone Joint Surg Br* 2001; 83B:371-6.
 40. Stoodley M. The filling mechanism. In Flint G & Rusbridge C, editors. *Syringomyelia. A Disorder of CSF Circulation*. Berlin Heidelberg: Springer-Verlag, 2014, chapter 6, pp 87-101.
 41. Mikulis DJ, Diaz O, Eggline TK, Sánchez R. Variance of the position of the cerebellar tonsils with age: preliminary report. *Radiology* 1992; 183:725-8.
 42. Raz N, Gunning-Dixon F, Head D, Williamson A, Acker JD. Age and sex differences in the cerebellum and the ventral pons: a prospective MR study of healthy adults. *AJNR Am J Neuroradiol* 2001; 22:1161-7.
 43. Milhorat TH, Capocelli AI Jr, Anzil AP, Kotzen RM, Milhorat RH. Pathological basis of spinal cord cavitation in syringomyelia: analysis of 105 autopsy cases. *J Neurosurg* 1995; 82:802-12.
 44. Bogdanov EI, Mendelevich EG. Syrinx size and duration of symptoms predict the pace of progressive myelopathy: retrospective analysis of 103 unoperated cases with craniocervical malformations and syringomyelia. *Clin Neurol Neurosurg* 2002; 104:90-7.
 45. Talamonti G, Marcati E, Gribaudo G, Picano M, D'Aliberti G. Acute presentation of Chiari I malformation in children. *Childs Nerv Syst* 2020; 36:899-09.
 46. Williams B. On the pathogenesis of syringomyelia: a review. *J R Soc Med* 1980; 73:798-806.
 47. Tachibana S, Iida H, Yada K. Significance of positive Queckenstedt test in patients with syringomyelia associated with Arnold-Chiari malformations. *J Neurosurg* 1992; 76:67-71.
 48. Tachibana S, Kitahara Y, Iida H, Yada K. Spinal cord intramedullary pressure. A possible factor in syrinx growth. *Spine* 1994; 19:2174-8.
 49. Riedel A, Klekamp J, Harper C, Kretschmann HJ. Morphometric study on the postnatal growth of the cerebellum of Australian aborigines and Caucasians. *Brain Res* 1989; 499:333-43.
 50. Chatrath A, Marino A, Taylor D, Elsarrag M, Soldozy S, Jane JA Jr. Chiari I malformation in children—the natural history. *Childs Nerv Syst* 2019; 35:1793-9.
 51. Langridge B, Phillips E, Choi D. Chiari malformation type 1: a systematic review of natural history and conservative management. *World Neurosurg* 2017;104:213-9.
 52. Rocque BG, George TM, Kestle J, Iskandar BJ. Treatment practices for Chiari malformation type I with syringomyelia: results of a survey of the American Society of Pediatric Neurosurgeons. *J Neurosurg Pediatrics* 2011;8:430-7.
 53. Schijman E, Steinbok P. International survey on the management of Chiari I malformation and syringomyelia. *Childs Nerv Syst* 2004;20:341-8.
 54. Singhal A, Cheong A, Steinbok P. International survey on the management of Chiari 1 malformation and syringomyelia: evolving worldwide opinions. *Childs Nerv Syst* 2018; 34:1177-82.
 55. Massimi L, Della Pepa GM, Caldarelli M, Di Rocco C. Abrupt clinical onset of Chiari I/syringomyelia complex: clinical and physiopathological implications. *Neurosurg Rev* 2012; 35:321-9.
 56. Bogdanov EI, Heiss JD, Mendelevich EG. The post-syrinx syndrome: stable central myelopathy and collapsed or absent syrinx. *J Neurol* 2006;253:707-13.

COMENTARIO

Los autores nos presentan una comunicación con formato de revisión bibliográfica no sistemática acerca de Siringomielia (SM) por malformación de Chiari tipo 1 (MC1) con resolución espontánea.

Se lograron identificar en los antecedentes literarios 59 pacientes con esta condición, de los cuales 22 fueron adultos y 37 pertenecientes a la población pediátrica. En ellos se determinó el grado de involución del syrinx (completa, casi completa y parcial) y la remisión de los síntomas (completa, parcial, sin cambios y empeoramiento) a lo largo del tiempo. Asimismo, se exponen las 5 principales hipótesis sobre los mecanismos probables de resolución espontánea de la SM en estos casos y sus implicancias terapéuticas.

Si bien se aclara que no es objetivo de la presente revisión hacer un análisis sobre los criterios de indicación quirúrgicos de la SM por MC1, se hace notoria la falta de consenso sobre la actitud terapéutica en pacientes portadores de la condición cuando sean asintomáticos u oligosintomáticos; erigiéndose tal vez este punto como el de mayor controversia dentro de la entidad hasta no disponer de mayores niveles de evidencia.

Agradecemos a los autores por tan interesante elaboración.

Claudio Centurión.

Sanatorio Aconcagua. Clínica Vélez Sársfield. Córdoba.

COMENTARIO

Los autores realizaron una revisión bibliográfica sobre la resolución espontánea de lairingomielia por malformación de Chiari. Encontraron publicados 22 casos en adultos y 37 casos en la población pediátrica. Analizaron las posibles hipótesis para explicar los resultados en relación a la resolución de lairingomielia, el ascenso amigdalino y la mejoría de los síntomas. Concluyen que, a pesar de ser muy poco frecuente la resolución espontánea de esta patología, se debe tener en cuenta esta posibilidad a la hora de tomar una decisión terapéutica y que no existe en la actualidad ningún estudio que permita predecir la evolución de cada caso.

Considero que es una enfermedad con una fisiopatología y una historia natural no bien conocida, en la cual sigue habiendo muchos aspectos debatibles, y que no hay un consenso general sobre qué pacientes deben ser operados y cuáles observados, y también es controvertido el timing quirúrgico. La filosofía debe ser siempre tratar pacientes y no imágenes. Conducta conservadora con seguimiento neurológico y radiológico para los casos asintomáticos y oligosintomáticos estables, y cirugía para los casos sintomáticos y progresivos.

Martín Guevara
Hospital J. A. Fernández. CEMIC