



**DEFECTOS EN LA TRABECULACIÓN DEL ESPACIO SUBARACNOIDEO
ESPINAL Y SU IMPORTANCIA CLINICO-QUIRÚRGICA EN LA
SIRINGOMIELIA**

Roberto Matos¹, Leonardo Casanova¹, José Sánchez¹, Victor Castellano¹

1. Servicio de Neurocirugía “Dr. Gerardo Caycedo”, Hospital Central Universitario Antonio María Pineda y Hospital Universitario Pediátrico Agustín Zubillaga. Barquisimeto. Edo. Lara. Venezuela.

CORRESPONDENCIA: Roberto Matos. Dir. Urb. Bararida, calle 3, casa 51, Barquisimeto, Edo Lara. Venezuela. Telf. +58 (0412)5496833 Cod. Postal: 3001

E-mail: roberto_omer@hotmail.com

RESUMEN

La siringomielia se manifiesta como una colección intramedular de fluidos, formando una cavidad que ejerce compresión y tracción del tejido neural de manera centrífuga, evolucionando hacia el deterioro sensoromotriz del paciente, y estando asociada a diferentes etiologías cuyo punto en común involucra la alteración persistente de la dinámica de circulación del LCR según postulados clásicos. Entre ellas están los quistes y telarañas aracnoideas espinales, infrecuentes como trastornos aislados, más aún como proceso conjunto. Se presenta caso ilustrativo de paciente femenino de 48 años de edad portadora de siringomielia asociada a quiste aracnoideo espinal intradural y telarañas aracnoideas caudales y proximales a la lesión, con excelente evolución post drenaje y exéresis de bandas y quiste. Siendo infrecuentes, los quistes y las telarañas



aracnoideas espinales son posibilidades diagnósticas en los casos de mielopatías clínicas cuya evaluación revela la presencia de siringomielias no sindrómicas, y dada la buena evolución postquirúrgica que suelen presentar, es imperativo el descartar la presencia de estas entidades, mediante revisión detallada de los estudios de imagen, con la posible presencia del recientemente descrito “signo del escalpelo”, ya que su resolución puede ayudar enormemente en el pronóstico del paciente e incluso permitir la resolución casi total de la siringomielia. Los postulados antiguos de la formación de estas cavidades han sido modificados gracias a la aparición de la teoría de presión pulsátil intramedular, la cual se revisa y se plantea asociar la importancia de los bloqueos distales de presión, en la formación y perpetuación de las cavidades siringomiélicas por efecto Venturi.

PALABRAS CLAVE: Siringomielia, teoría de presión de pulso intramedular, quiste aracnoideo espinal, telaraña aracnoidea, signo del escalpelo.

SPINAL SUBARACHNOID SPACE TRABECULATION DEFECTS AND THEIR CLINICAL-SURGICAL IMPORTANCE IN SYRINGOMIELIA

ABSTRACT

Syringomyelia, manifests as an intradural fluid collection, forming a cavity that compresses and elongates the neural tissue in a centrifuge manner evolving towards sensitive-motor impairment of the patient, associated to different etiologies whose common point involves the persistent alteration of the circulation dynamics of CSF according to classic postulates. Among them are spinal arachnoid cysts and webs, infrequent as isolated disorders, even more as a joint process. We present an illustrative case of a 48 years old feminine patient, with syringomyelia associated to a spinal



intradural arachnoid cyst, with an arachnoid web proximal and caudal to the said lesion, with an excellent evolution after drainage and exeresis of the cyst and webs. Being infrequent, spinal arachnoid cysts arachnoid webs are a diagnostic possibility in cases of clinical myelopathy whose evaluation reveals the presence and of nonsyndromic syringomyelia, and given the good postoperative evolution they usually present, is imperative to rule them out by means of a detailed review of the image studies with the possible presence of the recently described “scalpel sign”, because their resolution can greatly help the patient’s outcome and prognosis and even achieve an almost total resolution of the syringomyelia. The former postulates on the formation of these cavities have been modified thanks to the appearance of the intramedullary pulse pressure theory, which is reviewed and we suggest associating the distal pressure blocks importance on the formation and perpetuation of the syrinx by Venturi effect.

KEY WORD: Syringomyelia, intramedullary pulse pressure theory, spinal arachnoid cyst, arachnoid web, scalpel sign.

INTRODUCCIÓN

La siringomielia, como entidad patológica, se manifiesta como una colección intramedular de fluidos que forma una cavidad generalmente establecida como dilatación del conducto endimario, que evoluciona hacia el deterioro sensoromotriz del

paciente, asociada a diferentes etiologías cuyo punto en común involucra la alteración persistente de la dinámica de circulación del líquido cefalorraquídeo (LCR).(1-4). Como uno de estos factores causales puede encontrarse la presencia de quistes y telarañas aracnoideas espinales, infrecuentes como trastornos aislados,



más aún como proceso conjunto, cuyo asentamiento habitual, cuando se presentan, se ubica en la columna dorsal en la zona media y con menor frecuencia en región cervical así como también son más comunes en localización posterior que anterior, manifestando clínica compatible con mielopatías incipientes de evolución crónica y progresiva.(5,6)

Estos trastornos son originados por multiplicidad de procesos como alteraciones congénitas, traumatismos, infecciones, cicatrices quirúrgicas, neoplasias y aracnoiditis difusas, siendo los idiopáticos poco comunes y de difícil estudio, tanto por su rareza como por el subregistro que existe de las mismas; siendo notables los esfuerzos por establecer sus causas, enfocados en la capacidad de secuestro de fluidos, como las teorías de los divertículos aracnoideos o la estrangulación de vellosidades y/o prolongaciones aracnoideas hacia el tejido neural o en su periferia, que

condicionan un aumento no controlado del flujo y presión del LCR que puede ser atrapado en cavidades aracnoideas que progresan hacia aumento de volumen, constituyendo obstáculos a la circulación y transmitiendo presiones hacia el conducto central de la médula, favoreciendo su dilatación. (3,6-8). Estos planteamientos pueden explicar no solo la formación de los quistes y las bandas; sino que también, su expansión y subsecuente bloqueo se corresponde fisiopatológicamente con los diferentes propuestos de origen de las siringomielias puras, permitiendo conectar ambas entidades en un solo contexto morfofisiopatológico, justificando sus expresiones clínicas. Dentro de dicho contexto, se pueden manifestar como patología conjunta, donde la clínica se caracteriza por síntomas sugestivos de enfermedad mielopática cuyo nivel varía según los segmentos afectados, incluyendo signos y síntomas que engloban trastornos sensitivos, debilidad y

paresias, alteraciones de la marcha e incluso trastornos esfinterianos, en especial, incontinencia urinaria; sin embargo, sobre todo en niveles cervicales, puede que la cefalea sea el síntoma predominante, así como el curso suele mantenerse de forma crónica y mantenerse subclínica hasta que el individuo nota los cambios progresivamente, casi siempre orientados hacia la evolución crónica e incapacitante. (1,2,4-6,9,10)

PRESENTACIÓN DE CASO CLÍNICO

Previo consentimiento informado, y autorización por parte de la paciente para el uso de sus datos clínicos, se presenta el caso de paciente femenino de 48 años de edad, sin antecedentes neoplásicos, quirúrgicos, traumáticos o infecciosos que puedan afectar el neuroeje o el raquis, quien consulta con 6 años de evolución de disminución progresiva de fuerza muscular en miembros inferiores, a predominio

izquierdo, trastornos de la marcha, hipoestesia con nivel sensitivo T4 y disociación termoalgésica, presentando al examen físico cambios tróficos musculares en ambos miembros inferiores, con fuerza muscular en miembro inferior izquierdo de 3/5 y en miembro inferior derecho de 4/5, percibiendo estímulos sensitivos con nivel sensitivo T4, no logrando discriminar los estímulos térmicos, manteniendo la nocicepción y el tacto protopático pero con detrimento del epicrítico, con reflejos osteotendinosos exaltados en miembros inferiores (+3 ambos rotulianos y +4 ambos aquíleos con clonus agotable) y limitación importante para la marcha. El estudio de imagen por resonancia magnética Figura 1 revela la presencia de una imagen hipointensa en T1 e hiperintensa en T2 manteniéndose isointensa al LCR, con presencia de imágenes que semejan tabiques que constituyen varios compartimentos, sugestiva de quiste espinal

multiloculado y tabicado, dorsal, con componente mayor izquierdo, T5-T6, asociado a imagen que conserva la misma relación de intensidad que la ya descrita, intraxial, como dilatación intramedular, sugestiva de siringomielia de C7 a T4, en ausencia

de alteración importante occipitocervical o distal desde el punto de vista morfológico y estructural que pudiera ser sugestiva de etiología alguna ni relación patológica sindrómica o específica de algún tipo.



Figura 1. Imagen por resonancia magnética ponderada en T2 de paciente femenino de 48 años de edad portadora de quiste aracnoideo intradural y telarañas aracnoideas con siringomielia asociada. (A) Corte sagital, donde se aprecia la presencia de la presencia de una cavidad siringomiélica C7-T4 con imagen quística isointensa a LCR, dorsal al cordón medular, originando compresión, con cambios de intensidad sugestivos de estructura difusa caudal al quiste. (B) Corte axial donde se evidencia que la imagen quística presenta mayor componente con lateralidad izquierda con aparentes adherencias aracnoideas entre el cordón y el estuche dural a nivel dorsal que origina compartimentización del quiste.

Fue llevada a mesa operatoria para laminectomía descompresiva T5- T6 con durotomía medial lineal para drenaje y exéresis del mismo, donde se evidenció la presencia de una dilatación quística aracnoidea de aspecto encapsulado, la cual se mostró intradural, tabicada, con membranas gruesas nacaradas Figura 2 y contenido fluido claro con aspecto de LCR, las cuales fueron resecadas con técnica microquirúrgica para exponer y liberar

el cordón medular tras drenaje del contenido líquido del quiste, asociada además a bandas de aracnoides, gruesas, que comprimen el dorso del cordón, proximales y distales al quiste, las cuélas fueron seccionadas, liberando la médula espinal. El resultado del estudio histopatológico demostró la presencia de células meningoteliales en ausencia de células nerviosas, ganglionares o de aspecto neoplásico.



Figura 2. Imagen intraoperatoria post laminectomía T5-T6 y durotomía medial, donde se evidencia presencia de membranas gruesas y nacaradas con quiste inferior y telaraña aracnoidea firme proximal y caudal al mismo, con adherencias al cordón medular.



La posterior evolución clínica fue satisfactoria, dada por mejoría de la fuerza muscular en miembro inferior izquierdo la cual en el postoperatorio inmediato se ubicó a 4/5 en la evaluación, mejorando la capacidad de marcha, la sensibilidad y logrando buena satisfacción en general por parte de la paciente en cuestión.

DISCUSIÓN

Quistes, telarañas aracnoideas y siringomielia: su génesis y patogenia como misterio de probable vertiente común. Los quistes aracnoideos espinales representan apenas el 1% de las lesiones ocupantes de espacio espinales, por lo que son considerados relativamente raros como entidades únicas que constituyen una causa poco frecuente de compresión medular y/o radicular, siendo considerados como divertículos del saco dural, de la vaina radicular, o de la aracnoideas, lo que a su vez presenta importancia respecto a su proceso de formación y

localización.(5,9,10) Dada la variada forma de aparición de estas lesiones, diversos autores han abordado su estudio para elaborar una clasificación, como la de Nabors y colaboradores quienes la establecieron dividiéndolos en extradurales e intradurales, sin y con presencia de tejido neural, considerando como tipo I a los quistes extradurales sin fibras de raíz nerviosa, subdividiéndolos en, IA: quistes aracnoideos extradurales, IB: meningoceles sacros. En este sentido, se consideran como quistes tipo II a los quistes extradurales con fibras de raíz nerviosa y tipo III a los quistes espinales intradurales, los cuales se presentan con mayor frecuencia dentro de esta clasificación, no existiendo una adecuada estadística fidedigna que permita establecer relaciones entre la existencia de estas lesiones y las siringomielias asociadas o concomitantes (1,9-11). Las siringomielias pueden manifestarse como cavitaciones presentes por



dilatación del conducto central de la médula o por cavitaciones de novo intraparenquimatosas con o sin relación con el conducto central, asociadas a multiplicidad de etiologías, por lo general de índole sindrómico (como en el Chiari tipo I), infeccioso o tumoral que generan disrupción de la dinámica del LCR como el principal postulado fisiopatológico de su perpetuación, la cual tiende a la expansión lenta y progresiva en el tiempo.(1,3,12)

Son clasificadas como siringomielias comunicantes del conducto central, siringomielias no comunicantes del conducto central, siringomielias no comunicantes extracanaliculares, y algunos autores han introducido las cavitaciones atróficas y las cavitaciones neoplásicas dentro de la clasificación, debido a su connotación clínica y fisiopatológica (1,13). No obstante, su formación y perpetuación siguen siendo un dilema científico, a falta de teorías capaces de unificar los principios que

las forman en las diferentes variedades, hecho que también aplica para los quistes aracnoideos y las bandas aracnoideas. Tanto para una entidad, como la otras, igual que para su presentación conjunta, la compresión de los espacios de circulación del LCR, así como la alteración de la dinámica de la misma, causa y/o consecuencia a la vez, son las principales teorías que se manejan, así como su asociación a cualquier antecedente traumático, tumoral, infeccioso o quirúrgico que pueda establecer efecto a nivel de las zonas donde se generen, siendo los casos llamados “idiopáticos” cada vez más estudiados como casos de índole congénito o genético-familiar (1,3,5,12). En relación a los quistes aracnoideos, la tendencia actual respecto a su causa congénita se enfoca en las alteraciones de la distribución de las trabéculas del espacio aracnoideo (como la dilatación del septum posticum, ubicado a nivel medial y posterior, que divide en



compartimientos la porción posterior del espacio subaracnoideo espinal, que puede explicar que la mayoría de los casos intradurales sean posteriores, pero no así los anteriores); haciendo énfasis en que la degeneración de las células que las originan, condiciona la formación de tejido cicatricial que conlleva a la creación de redes y bandas aracnoideas, tabicaciones aberrantes o estructuras que pueden constituir una cavidad quística subaracnoidea, que puede dilatarse en el tiempo, hecho que explica la formación de los quistes intradurales. Sin embargo, los quistes extradurales probablemente obedecen más bien a defectos del saco dural, que permiten que el flujo del LCR cause la herniación de tejido aracnoideo y así, la formación de la lesión extradural (1,3,5,14) En este sentido, la presencia de bandas de tejido aracnoideo a nivel del SNC, es bien conocida, en el contexto de antecedentes traumáticos, infecciosos ó quirúrgicos; pero es la cada vez más clara evidencia de la

presencia de alteraciones congénitas como las ya discutidas, relacionadas con la formación de las trabéculas aracnoideas, la luz reciente que ha sido arrojada sobre la oscuridad previa de las siringomielias idiopáticas, identificando las llamadas redes o telarañas aracnoideas (las cuales alteran la dinámica de circulación del LCR por si solas al obliterar espacios subaracnoideos, constituirse como obstáculos primarios, u originar deformaciones discretas por compresión del cordón que condicionen cambios de presión y/o flujo dinámico en general), que han sido planteadas como causas factibles de la formación de syrx desde la década de los 90, por su capacidad de afectar la circulación del LCR, atribuyéndoseles un origen similar al de los quistes aracnoideos, de los cuales ha llegado a plantearse pueden ser una estructura derivada tras su regresión; así como también se considera que pueden establecerse en el contexto de procesos irritativos locales



que generen aracnoiditis en la zona afectada. (14-16) Un sustento para la teoría del origen congénito-familiar y de las alteraciones genéticas como factores causales y/o predisponentes, es el reporte de síndromes familiares asociados a quistes aracnoidales espinales múltiples, como la Enfermedad de Milroy y la Distiquiasis congénita, así como también, su asociación con nevus pigmentados congénitos, diastematomielia, esclerosis múltiple, síndrome de Marfan, defectos del tubo Neural, disrafia espinal y, por supuesto, las siringomielias (9). La expansión de los quistes puede deberse a diferentes mecanismos como la secreción activa por la monocapa meningoelial, un gradiente osmótico entre el espacio subaracnoideo y el quiste, la dinámica pulsátil del LCR y un mecanismo valvular unidireccional. No obstante, la secreción activa nunca pudo ser demostrada y la mayoría de los trabajos publicados sostienen la hipótesis del

mecanismo valvular, a pesar que la transmisión pulsátil de gradientes de presión y/o fuerzas hidrostáticas ha ido ganando terreno cada vez más en el estudio de estos trastornos, como especialmente ha sido así en los trabajos recientes sobre la patogénesis de la siringomielia.(3,10,14). El estudio reciente de esta fisiopatología ha traído varios nuevos tópicos a la luz, buscando la unificación de un postulado que permita explicar las diferentes formas de estas entidades haciendo énfasis en la génesis y perpetuación de los syrinx. Grietz cuestionó los postulados clásicos de Gardner (transmisión de presión pulsátil del LCR como “martillo de agua” entre el IV ventrículo y el conducto central vía el óbex por obstrucción del foramen de Magendie), Oldfield (efecto pistón sobre el espacio subaracnoideo espinal por la oscilación tonsilar que ocurre en la unión craneocervical durante la sístole cardíaca, que actúa sobre la superficie de la médula y empuja LCR a través del



espacio perivascular e intersticial hacia la cavidad), y Williams (presión diferencial entre el espacio espinal e intracraneal por efecto valvular en el foramen magno, a causa de las estructuras descendidas en la malformación de Chiari), criticando la teoría de que el aumento de la presión hidrostática del LCR en el espacio subaracnoideo (mas importante para los postulados de Oldfield y Williams) propulsara el líquido hacia la syrinx, ya que dicha presión podría, de hecho, comprimir la cavidad. (3,15-19). En un sentido distinto a dicha premisa, desarrolló como hipótesis el concepto de presión pulsátil intramedular donde se considera que la falta de transmisión de la presión sistólica al LCR distal por un bloqueo determinado figura 3, causa la distensión del cordón a través de un gradiente de presión diferencial transmedular centrífuga originando la fuerza de distensión basada en un incremento (real o relativo) de la presión de pulso medular (por el

bloqueo de transmisión al LCR distal y dos mecanismos distintos; transmisión y reflexión) en comparación con el espacio subaracnoideo, produciendo la cavitación subsecuente en obstrucciones completas; mientras que en obstrucciones parciales, por los cambios de presión mencionados y el aumento de velocidad del flujo ante la obstrucción incompleta (según el teorema de Bernoulli, que establece que un flujo aumenta su velocidad, simultáneamente con una disminución en la presión), condicionan un efecto de succión paradójico por el jet de flujo del LCR, el cual es arrastrado desde los espacios que lo contienen según la dirección del flujo, originando un gradiente de presión transmedular centrífugo que produce distensión del cordón lo que a su vez genera la cavitación medular, fenómeno conocido como “efecto Venturi” figura 4 o “efecto de succión”. El cumplimiento de esta teoría (que sigue las leyes de Newton y la mecánica de

fluidos) significaría que el líquido de la cavidad sería extraído del espacio

extracelular del tejido circundante y no del LCR (3,17)

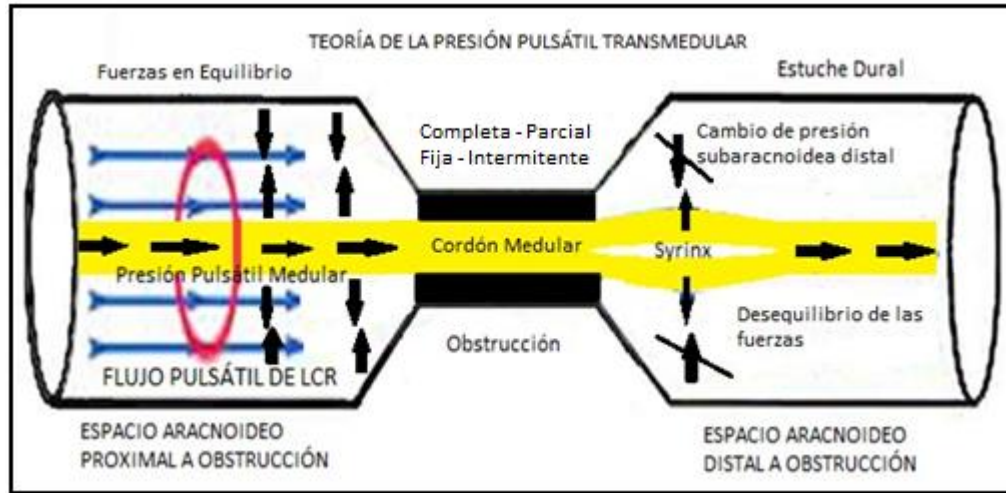


Figura 3. Representación gráfica de los postulados principales de la teoría de la presión pulsátil transmedular, aplicable para cualquier mecanismo patogénico capaz de generar cavidades siringomiélicas cumpliendo las leyes de la mecánica de fluidos y las leyes de Newton. En el espacio aracnoideo proximal a una obstrucción de cualquier causa, parcial, total, fija o intermitente, existe equilibrio de las fuerzas y presiones en las que la presión sistólica de las arterias intracraneales extracerebrales se transmite al LCR originando un efecto semejante al llamado “martillo de agua”; una onda de presión de pulso de LCR, que se transmite longitudinalmente a lo largo del espacio subaracnoideo y a su vez ejerce fuerza centrípeta sobre el cordón medular; los capilares medulares presentan también fuerza de presión pulsátil debido a la onda sistólica que se transmite a lo largo de toda su estructura de forma longitudinal y a su vez, ejerciendo presión centrífuga en sentido opuesto a la del LCR, manteniendo el equilibrio y evitando el colapso del cordón. En el espacio distal a la obstrucción, se mantiene la transmisión pulsátil de presión en el cordón, pero se altera la distribución de presiones en el LCR, lo que se traduce en pérdida del equilibrio de fuerzas y ocasiona un gradiente de presión centrífugo transmedular que distiende el cordón y desplaza el líquido extracelular del lecho capilar hacia el tejido, originando la cavitación en la zona comprometida.

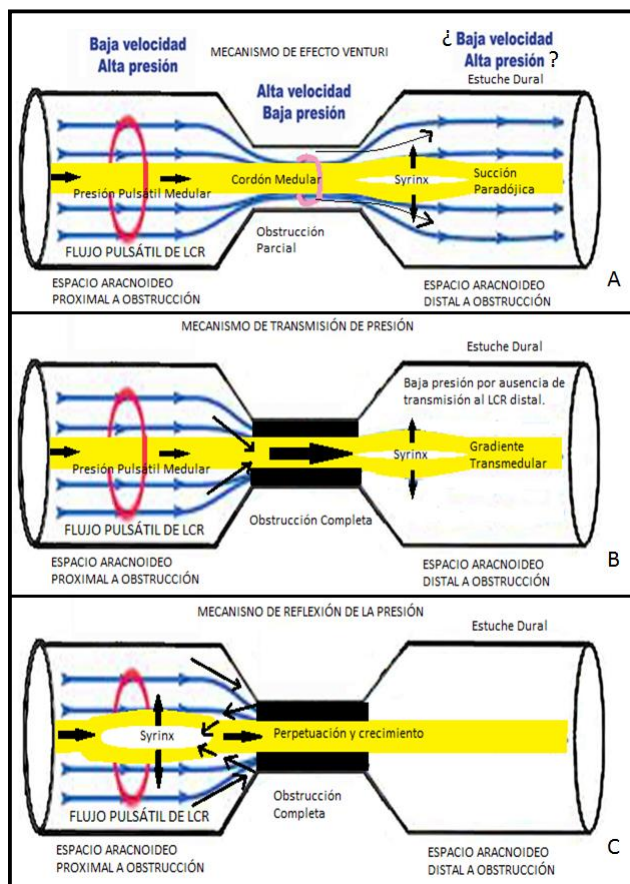


Figura 4. Mecanismos asociados a la teoría de presión pulsátil transmedular. (A) Efecto Venturi. El aumento de la velocidad del jet de flujo de LCR ante una obstrucción parcial y su consecuente caída de presión en ese lugar, originan un efecto de succión paradójico sobre el tejido neural, causando la distensión del tejido inmediatamente caudal a la obstrucción. El postulado teórico implica que existiría equilibrio más distal, no obstante los autores plantean según lo demostrado por Queckensted que el déficit de presión no se estabiliza y en cambio constituye un perpetuador de la cavitación basándose en el modelo de presión transmedular. **(B) Transmisión de presión.** En obstrucciones completas, la presión del espacio subaracnoideo proximal no se transmite al espacio distal, en cambio, parte de la presión se transmite al cordón, incrementando la presión medular la cual al llegar al espacio aracnoideo distal agrava el gradiente de presión transmedular originado y causa la cavitación distal. **(C) Reflexión de la presión.** Explica la causa de las siringomielias



proximales a la obstrucción; en este modelo, la onda de choque que no se transmite al estuche, “rebota” en la obstrucción y origina un vector en contrasentido que se transmite a la médula espinal pero en dirección opuesta, aumentando de igual forma la presión intramedular, y al chocar el vector intramedular con la nueva fuerza en juego, ocasionan el gradiente transmedular que distiende el cordón, proximal a la obstrucción. Todos los postulados plantean que la cavitación se extiende por la continuación longitudinal de la onda intramedular que empuja hacia caudal la cavitación.

Estos planteamientos derivan en la llamada “teoría de la presión de pulsátil intramedular”, y fueron revisados por Heiss y colaboradores en estudios prospectivos separados, donde evidenciaron que un bloqueo subaracnoideo espinal origina un aumento de la presión de pulso por encima del mismo lo que tiene como consecuencia el desarrollo de la syrinx y su progresión, hallazgos que fueron comparados con sus trabajos previos con bloqueos subaracnoideos a nivel del foramen magno (15,18). Cheng y colaboradores desarrollaron modelos computarizados tridimensionales del espacio aracnoideo espinal, simulando flujos no obstruidos y comparándolos con modelos de obstrucciones porosas que son compatibles con aracnoiditis

difusa o bandas aracnoideas, dorsales o circunferenciales, cuyos hallazgos sugieren que la formación de cavidades se asocia a la alteración temporal de la dinámica de presión de pulso, lo que implicaría que la restauración del flujo a través de las bandas arcoideas resultaría en la corrección de la siringomielia, aportando una evidencia experimental a una conducta quirúrgica que ha sido documentada por diversos autores a pesar de la ausencia de consenso definitivo (1-8,14,15,19). Estos nuevos postulados teóricos son claramente aplicables a todas las causas de siringomielia, así como también arroja una nueva forma de entender los procesos que afectan y se generan por las alteraciones de la circulación del LCR, constituyendo la teoría de la



alteración de la dinámica de presión de pulso, un modelo unificado que puede explicar la formación de estas entidades, independientemente de la etiología, y coloca a los quistes aracnoideos y telarañas aracnoideas no identificadas, como importantes elementos capaces de generar bloqueos y obstrucciones que con la consecuente alteración de la dinámica pulsátil del flujo, representan una causa de peso que debe descartarse ante la presencia de una siringomielia aparentemente idiopática. Sin embargo, la verdad absoluta respecto a estas entidades y la relación entre ellas aún se mantiene en estudio; a pesar de los diferentes modelos físicos, mecánicos y computarizados que se han realizado, las nuevas vertientes revelan detalles cada vez más complejos biomecánicos e hidrodinámicos que denotan gran complejidad en la formación de estas estructuras y su repercusión clínica. En este sentido, se debe mencionar algunos elementos resaltantes que deben ser

considerados en los postulados revisados, como lo es el hecho que los modelos basados en el efecto Venturi también presentan algún grado de bloqueo distal de la circulación del LCR (más evidente en las obstrucciones completas), que elimina el flujo y por consiguiente, la presión distal en el espacio subaracnoidea (hecho ya demostrado con el uso de la maniobra de Queckenstedt)(20) que ejerce las veces de fuerza centrípeta sobre la médula (como parte del continente, ya que el tejido nervioso flota en el espacio aracnoideo y está sometido a sus fuerzas tanto longitudinales como en el eje transversal) (21), que al desaparecer, favorece enormemente el gradiente de presión transmedular centrífugo ya mencionado, manteniendo un vector preferencial de transmisión de presión en el cordón medular (siguiendo la teoría ya descrita), el cual presenta condiciones específicas de porosidad, elasticidad y distensibilidad propias del



tejido nervioso (21), que deben ser tomadas en cuenta al considerar los planteamientos basados en el teorema de Bernoulli y el efecto Venturi, ya que estas condiciones de obstrucción se pueden modificar de acuerdo a los cambios del cordón y el espacio aracnoideo según la etiología que precipite la siringomielia o las compresiones extrínsecas originadas por quistes o bandas aracnoideas, y el efecto de succión solo puede darse ante obliteración parcial o intermitente, mientras que en las obstrucciones fijas y completas, predomina la importancia de la transmisión de la presión del LCR distal hacia la médula, aumentando el gradiente de presión en el compartimiento distal. Es por esto que se propone asociar la importancia de la disminución distal de la presión de LCR como precipitador del crecimiento caudal de las cavidades siringomiélicas en obstrucciones completas (como las causadas por quistes o bandas aracnoideas), a la teoría en desarrollo y

expansión actual de la “presión pulsátil transmedular”, la cual ha permitido orientar los procesos patogénicos en una sola teoría unificada que permite entender su desarrollo según la causa desencadenante.

Claves de los estudios de imagen: ante la presencia de Siringomielas síndromicas o lesiones estructurales claras, los estudios de imagen suelen enfocarse en la realización de Resonancia Magnética, la cual puede demostrar habitualmente la presencia de la lesión precipitante (1-10,14-16); no obstante, el verdadero reto diagnóstico deriva de evaluar pacientes sin hallazgos específicos, lo cual tienta al médico tratante de catalogar al paciente dentro de la clasificación “idiopática” de la patología y puede sobrevenir una serie de medidas e interrogantes que comprometen el adecuado manejo de la situación, al no descartar patologías “ocultas” dentro del marco clínico-imagenológico. (3,14-16,22) Los estudios de resonancia



magnética pueden presentar artefactos vasculares o de flujo, que pueden enmascarar quistes aracnoideos responsables del desarrollo de la cavitación por los mecanismos descritos, que a pesar de tener cierta firmeza y ser capaces de alterar el contorno del cordón, en algunas situaciones pueden ser obviados; o a su vez, pueden pasarse por alto las bandas o telarañas aracnoideas, que son mucho más difíciles de localizar por su distribución más difusa, además de que suelen ser menos firmes.(3) Siguiendo estos planteamientos, recientemente se describe en 2013 el llamado “signo del escalpelo”, que se caracteriza por una indentación focal en el cordón medular

dorsal, evidenciable en resonancia o mielograma por tomografía computarizada, que se asemeja a la hoja de un bisturí apuntando a posterior figura 5 que demostró ser un importante signo imagenológico secundario en las telarañas aracnoideas dorsales, cuyo principal diagnóstico diferencial es el quiste aracnoideo intradural, seguido de las herniaciones ventrales del cordón, y que ha sido encontrado en pacientes con cavitaciones asociadas cuya etiología definitiva ha estado vinculada con quistes y telarañas aracoideas que causaron la compresión evidente al momento de la resolución quirúrgica. (22)



Figura 5. Signo del Escalpelo. Imagen de resonancia magnética ponderada en T2 de paciente masculino de 52 años de edad, donde se evidencia presencia de indentación posterior a nivel de la médula dorsal, dejando aspecto semejante a la hoja de un bisturí. El cordón medular presenta cambios de intensidad de señal en el área afectada con discreta hiperintensidad que pudiera asociarse a edema, constituyendo un área probablemente presiringomiélica.

Por este motivo, se considera un importante hallazgo y ha sido utilizado como criterio de identificación de lugares de compresión en el espacio aracnoideo, permitiendo guiar la resolución quirúrgica al ubicar lesiones focales como quistes fenestrados y bandas aracnoideas, en pacientes con

syrix de etiología desconocida, donde autores como Srinivasan (3) reportan buena evolución y mejoría clínica franca tras la intervención, con aracnoidolisis o exéresis del quiste según el caso, e incluso regresión de las cavidades, demostrando la importancia del escrutinio imagenológico en estos



pacientes, el cual puede ser completado con mielogramas por tomografía o resonancia en CINE, para estudiar el flujo y ubicar el área de la probable obstrucción, sobretodo en casos donde la resonancia magnética no logra ser concluyente. Es importante mencionar que en algunos pacientes, el “signo del escalpelo” se ha encontrado asociado a edema medular evidente en la resonancia, sugiriendo la presencia de un estado previo a la cavitación siguiendo los postulados fisiopatológicos de la teoría de la presión pulsátil intramedular, cuyo seguimiento inevitablemente culminó en la formación de la syrinx y la posterior resolución quirúrgica. (3,22) Lo previamente expuesto permite sugerir encarecidamente la necesidad de descartar estas lesiones como agentes causales, con el apoyo de estudios imagenológicos oportunos que puedan discernir la presencia o no de compresiones y/o obstrucciones subaracnoideas susceptibles de

resolución simple que pueda mejorar la calidad de vida de los individuos afectados.

El tratamiento y manejo de los quistes aracnoideos no está bien discutido ni sus lineamientos están bien establecidos ya que no existe consenso entre los cirujanos que los manejan; algunos autores sugieren que por tratarse de lesiones benignas, solo debe intervenir aquellos que presentan sintomatología, mientras que los asintomáticos pueden manejarse con seguimiento y controles periódicos de resonancia magnética.(10) Mallucci y colaboradores sugirieron que el tratamiento quirúrgico debería ser orientado hacia el mecanismo de llenado del quiste y/o la liberación de las estructuras, bandas o adherencias que desencadenen los cambios en la dinámica del LCR y la consecuente generación del syrinx.(3,16) En este sentido, diferentes autores han adoptado la descompresión posterior por laminectomía (en caso de no



tratarse de lesiones muy amplias ya que a mayor número de niveles existe riesgo de generar cifosisy/o inestabilidad), Laminotomías o abordajes a través de los forámenes, con el drenaje y exéresis de los quistes según su localización, así como también la lisis de bandas y adherencias aracnoideas según el caso, reportando evolución satisfactoria tanto clínica como imagenológica, expresada en la disminución e incluso resolución espontánea de la cavidad sirinomiélica. Poniendo como técnica preferente, la resección total de la lesión cual fuere, que origine el efecto patológico.(1-10,14-16) Para lesiones quísticas con amplias adherencias cuya escisión no sea posible, se describe la fenestración y comunicación, la marsupialización, los drenajes por punción con aguja guiada (sobre todo para lesiones quísticas anteriores) o visión directa, todo con la finalidad de restablecer la circulación del LCR. Recientemente se ha descrito que los abordajes endoscópicos pueden favorecer el

resultado en estas situaciones y en condiciones menos complejas. (1,2,5,10). Otro elemento de resolución a considerar ha sido la derivación de los quistes a espacio subaracnoideo, subcutáneo e incluso pleural, sin embargo existen muchas disyuntivas en la realización de estas técnicas y han sido relegadas por la escisión simple.(1,3,5). La principal precaución para dirigir la terapéutica, es indiscutiblemente el adecuado estudio de las imágenes preoperatorias, que permitan precisar certeramente la ubicación del componente a resolver, de forma tal que se pueda realizar un abordaje lo menos cruento posible, limitando la remoción ósea y evitando las complicaciones asociadas, poniendo especial atención en el lograr el restablecimiento de la comunicación del espacio subaracnoideo y la restauración del flujo. (5)



CONCLUSION

La patología de las alteraciones de la circulación del LCR representa un espectro complejo de teorías y conceptos que arrojan luces a medias sobre un trastorno en común: La siringomielia. Las causas más conocidas, como los síndromes malformativos, los traumas y los antecedentes quirúrgicos acarrear consigo elementos clave susceptibles de resolución para el tratamiento de esta entidad, no obstante, los procesos idiopáticos son un desafío para el clínico y debe apoyarse en los estudios imagenológicos para establecer un diagnóstico certero que permita evidenciar lesiones susceptibles de tratamiento sencillo como las previamente expuestas, ya que a pesar de ser consideradas infrecuentes, el advenimiento de su estudio puede demostrar que se manifiestan más casos de los que clásicamente se pensaba y su intervención permite una buena recuperación clínica y funcional si se

realiza la identificación oportuna. Tanto los quistes aracnoideos como las bandas y telarañas subaracnoideas tienen una patogenia en común, respecto a las alteraciones en la formación de las trabéculas aracnoideas, especialmente el septum posticum (que denota la mayor frecuencia en el compartimiento dorsal) y los efectos que ejercen sobre el cordón y la circulación del LCR explican el origen de las cavitaciones medulares concomitantes bajo una nueva teoría que permite unificar los conceptos en el postulado de la presión pulsátil transmedular y su relación con los cambios de presión del LCR. Esta teoría puede ser complementada considerando la importancia de las propiedades específicas del tejido neural y la caída de la presión del LCR distal a un bloqueo aracnoideo completo que evita la transmisión de la onda de presión al compartimiento distal y puede favorecer el gradiente transmedular ya descrito a lo largo del

cordón distal al bloqueo que implica la génesis del syrinx con un contenido de líquido intersticial y extracelular y no de LCR como era el criterio clásico. La resolución de preferencia debe basarse en la correcta identificación de la causa y su localización, para guiar el abordaje y preservar la estabilidad espinal, con la resección de la lesión causal y el restablecimiento del flujo de LCR. Todos estos postulados deben continuar en estudio y seguimiento, de forma tal que se pueda lograr establecer definitivamente todo el proceso en el que se desarrollan estas alteraciones y guiar la intervención médica dirigiendo el manejo hacia la recuperación de nuestros pacientes y el mejoramiento de su calidad de vida.

REFERENCIAS

1. Kim M-S, Kim S-H. Syringomyelia Associated with a Spinal Arachnoid Cyst. J Korean Neurosurg Soc 45 : 315-317, 2009.
2. Andrews BT, Weinstein PR, Rosenblum ML, Barbaro NM: Intradural arachnoid cysts of the spinal canal associated with intramedullary cysts. J Neurosurg 68: 544-549, 1988
3. Srinivasan V, Fridley J, Thomas J, Omeis I. Nuances in Localization and Surgical Treatment of Syringomyelia Associated with Fenestrated and Webbed Intradural Spinal Arachnoid Cyst: A Retrospective Analysis. World Neurosurg. 87:176-186. 2016.
4. Takeuchi A, Miyamoto K, Sugiyama S, Saitou M, Hosoe H, Shimizu K : Spinal arachnoid cysts associated with syringomyelia: report of two cases and a review of the literature. J Spinal Disord Tech 16:207-211, 2003.

5. MIN W-K, KIM J-E. Extensive spinal intradural arachnoid cyst exhibiting a “double cord sign” on magnetic resonance imaging. *Journal of Orthopaedics*. 2015. (Artículo Web in press) disponible como: <http://dx.doi.org/10.1016/j.jor.2015.01.032>.
6. Holly LT, Batzdorf U : Syringomyelia associated with intradural arachnoid cysts. *J Neurosurg Spine* 5 : 111-116, 2006.
7. Perret G, Green D, Keller J. Diagnosis and treatment of intradural arachnoid cysts of the thoracic spine. *Radiology*. Sep 1962;79:425-429.
8. Fortuna A, La Torre E, Ciappetta P. Arachnoid diverticula: a unitary approach to spinal cysts communicating with the subarachnoid space. *Acta Neurochir*. 1977;39:259-268.
9. Valdivia F, Troncoso P, Droguett M, Silva C, Labra MT. Quiste Aracnoidal Extradural Espinal. *Rev. Chil. Nuerocirugía* 32: 29-33, 2009.
10. Ferrara P, Gonzalvo A, Hasdeu S y Vecchi E. Quiste aracnoideo espinal: presentación de un caso. *Rev. Argent. Neuroc*. 2004, 18: 137.
11. Nabors MW, Pait GT, Byrd EB, Karim NO, Davis DO, Kobrine AI et al. Update assessment and current classification of spinal meningeal cysts. *J Neurosurg* 1988; 68: 366-77.
12. Milhorat TH, Capocelli AL Jr, Anzil AP, Kotzen RM, Milhorat RH : Pathological basis of spinal cord cavitation in syringomyelia : analysis of 105 autopsy cases. *J Neurosurg* 82 : 802-812, 1995.
13. Milhorat TH : Classification of syringomyelia. *Neurosurg Focus* 8 : E1, 2000.

14. Paramore CG. Dorsal arachnoid web with spinal cord compression: variant of an arachnoid cyst? Report of two cases. J Neurosurg 2000;93:287-90.
15. Sayal PP, Zafar A, Carroll TA. Syringomyelia secondary to "occult" dorsal arachnoid webs: Report of two cases with review of literature. J Craniovert Jun Spine 2016;7:101-4.
16. Mallucci CL, Stacey RJ, Miles JB, Williams B. Idiopathic syringomyelia and the importance of occult arachnoid webs, pouches and cysts. Br J Neurosurg 1997;11:306-9.
17. Greitz D. Unraveling the riddle of syringomyelia. Neurosurg Rev. 2006;29:251-263 [discussion 64].
18. Heiss JD, Snyder K, Peterson MM, Patronas NJ, Butman JA, Smith RK, *et al.* Pathophysiology of primary spinal syringomyelia. J Neurosurg Spine 2012;17:367-80.
19. Cheng S, Stoodley MA, Wong J, Hemley S, Fletcher DF, Bilston LE. The presence of arachnoiditis affects the characteristics of CSF flow in the spinal subarachnoid space: A modelling study. J Biomech 2012;45:1186-91.
20. Tachibana S, Iida H, Yada K. Significance of positive Queckenstedt test in patients with syringomyelia associated with Arnold-Chiari malformations. J Neurosurg. 1992 Jan;76(1):67-71.
21. Drøsdal IN1, Mardal KA, Støverud K, Haughton V. Effect of the central canal in the spinal cord on fluid movement within the cord. Neuroradiol



-
- J. 2013 Oct;26(5):585-90. Epub
2013 Nov 7.
22. Reardon MA, Raghavan P,
Carpenter-Bailey K, Mukherjee
S, Smith JS, Matsumoto JA, et
al. Dorsal thoracic arachnoid
web and the "scalpel sign": A
distinct clinical-radiologic
entity. AJNR Am J Neuroradiol
2013;34:1104-10.