

**Instrucciones de 3 de junio de 2010 por las que se designa al Servicio de Neurocirugía del Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa como servicio de referencia de la Comunidad Autónoma de Aragón para determinados aspectos del diagnóstico, tratamiento, control y seguimiento de los pacientes con “Malformaciones de Chiari, siringomielia y otras malformaciones de la unión cráneo cervical”**

La Ley 16/2003, de 18 de mayo, de Cohesión y Calidad del Sistema Nacional de Salud recoge en su capítulo I la ordenación de las prestaciones sanitarias, con el objeto de garantizar las condiciones básicas y comunes para una atención integral, continuada y en el nivel adecuado de atención. El artículo 20, Desarrollo de la cartera de servicios del Sistema Nacional de Salud, refiere, en su punto 2, que en el seno del Consejo Interterritorial de Salud se acordará la cartera de servicios correspondiente al catálogo de prestaciones, el cual se aprobará mediante Real Decreto. Asimismo, en su artículo 27.1 contempla la designación de Servicios de Referencia para el caso de técnicas o procedimientos para cuya correcta utilización sea conveniente concentrar los casos a tratar.

Por Real Decreto 1030/2006, de 15 de septiembre, se establece la cartera de servicios comunes del Sistema Nacional de Salud y el procedimiento para su actualización. En su artículo 20.2 se recoge que las Comunidades Autónomas, en el ámbito de sus competencias, podrán aprobar sus respectivas Carteras de Servicios que incluirán, cuando menos, la Cartera de servicios básicos y comunes del Sistema Nacional de Salud, la cual debe garantizarse a todos los usuarios del mismo. Este Real Decreto recoge, en su Anexo III, los servicios comunes de atención especializada y, dentro de ella, las técnicas y procedimientos precisos para el diagnóstico y tratamiento médico y quirúrgico de las enfermedades del sistema nervioso y de los órganos de los sentidos.

Por Decreto de 65/2007, de 8 de mayo, del Gobierno de Aragón, se aprueba la cartera de servicios sanitarios del Sistema de Salud de Aragón, de sus centros sanitarios y de sus unidades clínicas. La cartera de servicios del Sistema de Salud de Aragón se organiza en las líneas asistenciales de atención primaria, atención especializada, atención a enfermos crónicos dependientes, atención a la salud mental, atención a la urgencia y emergencia y salud pública.

El Decreto 6/2008, de 30 de enero, del Gobierno de Aragón, por el que se aprueba la estructura orgánica del Departamento de Salud y Consumo y del Servicio Aragonés de Salud, refiere que la competencia en materia de definición de la Cartera de Servicios y de las prestaciones sanitarias corresponde a la Dirección General de Planificación y Aseguramiento del Departamento de Salud y Consumo.

La Estrategia en Enfermedades Raras del Sistema Nacional de Salud recoge siete líneas de actuación, tales como, la prevención y detección precoz de enfermedades raras, la atención sanitaria y sociosanitaria, el impulso a la investigación, formación e información a profesionales y personas afectadas y sus familias.

En las Estrategias de Salud 2007-2011 del Departamento de Salud y Consumo, dentro de la estrategia quinta, "Una oferta específica para los pacientes con enfermedades crónicas y dependientes", se incluye el proyecto de enfermedades raras, con referencia expresa al diseño y especificación de la oferta de asistencia sanitaria.

Entre otras posibles acepciones, un **Servicio de Referencia** es aquél que se dedica a la atención de enfermedades raras que, por su baja prevalencia, precisan de concentración de los casos para su adecuada atención. El ser designado servicio de referencia no implica que en el mismo se tenga que realizar la atención continua del paciente en el mismo, sino que éste puede actuar como apoyo para confirmación diagnóstica, definición de las estrategias terapéuticas y de seguimiento y como consultor para las unidades clínicas que habitualmente atienden a estos pacientes.

En el Servicio de Neurocirugía del Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa viene realizándose de forma multidisciplinar el diagnóstico, tratamiento quirúrgico, control y seguimiento de los pacientes afectados de "Malformaciones de Chiari, siringomielia y otras malformaciones de la unión cráneo cervical", por lo que actúa como Servicio de Referencia para los demás Sectores Sanitarios del Sistema de Salud de Aragón, así como para algunos pacientes procedentes de otras Comunidades Autónomas.

Atendiendo a las consideraciones enumeradas anteriormente, el Departamento de Salud y Consumo cree necesario dictar las siguientes

### **INSTRUCCIONES**

1. Las "Malformaciones de Chiari, siringomielia y otras malformaciones de la unión cráneo cervical" tienen una elevada complejidad en su diagnóstico, tratamiento, control y seguimiento, que aconsejan un abordaje multidisciplinar.
- 2 Se designa al **Servicio de Neurocirugía del Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa de Zaragoza** como **servicio de referencia** de todos los Sectores en los que se estructura territorial y organizativamente el Sistema de Salud de Aragón, así como para pacientes procedentes de otras Comunidades Autónomas, para el diagnóstico, tratamiento, control y seguimiento de las "**Malformaciones de Chiari, siringomielia y otras malformaciones de la unión cráneo cervical**".
3. En el Servicio de Neurocirugía del Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa de Zaragoza hay un facultativo con especial dedicación al abordaje de estas patologías que tendrá, entre otras, las siguientes funciones:
  - a. Coordinar la atención sanitaria de los pacientes afectados de estas malformaciones con los Servicios de Neurocirugía de los demás Centros y Unidades Clínicas Sanitarias del Sistema de Salud de Aragón.
  - b. Coordinar la atención sanitaria de estos pacientes con el nivel de Atención Primaria.
  - c. Establecer mecanismos de colaboración y coordinación y los cauces de participación con órganos de representación de los enfermos, como la Asociación

Aragonesa y Española de Malformaciones Cráneocervicales (Chiari y Siringomielia).

- d. Elaborar propuestas de formación continuada y mejora de los profesionales sanitarios de los profesionales del Servicio que desarrollen parte de su labor en la Unidad.
- e. Elaborar propuestas de formación sobre el diagnóstico, tratamiento, control y seguimiento de estos pacientes, para los profesionales sanitarios de Atención Especializada y Atención Primaria implicados en los mismos.
- f. Elaborar propuesta acerca de las necesidades de recursos humanos, materiales y organizativos de la Unidad para alcanzar el objetivo de poder implantar este protocolo y efectuar el diagnóstico, tratamiento, control y seguimiento de los pacientes, como se establece en el mismo.
- g. Crear y mantener actualizado un registro de pacientes con la información identificativa, epidemiológica y clínica que permita su seguimiento y monitorización.
- h. Evaluar y efectuar el seguimiento de su cumplimiento en el Sistema de Salud de Aragón.
- i. Coordinar las actuaciones con el resto de Servicios y Unidades del Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa implicadas en el diagnóstico, tratamiento, control y seguimiento de estos pacientes.
- j. Mantener actualizado este protocolo.

Todo ello de acuerdo con el **"Protocolo para el diagnóstico, tratamiento, control y seguimiento de los pacientes con Malformaciones de la Unión Cráneocervical (Síndrome de Chiari, Siringomielia y similares)"**, que se adjunta con estas Instrucciones, y con el que se pretende ayudar a afrontar estas enfermedades durante todo su proceso.

4. Para la derivación de pacientes a este servicio de referencia se seguirán los circuitos habituales, mediante parte ordinario de interconsulta que se tramitará, vía telefónica o fax, desde las Unidades de Atención al Usuario del centro emisor. La derivación del paciente a la consulta especializada de la Unidad se efectuará de conformidad con el siguiente procedimiento:

- a) La derivación se realizará cuando exista un diagnóstico clínico y radiológico de la malformación.
- b) Los Servicios de Neurología y Neurocirugía de los hospitales del Sistema Aragonés de Salud serán los únicos que deberán establecer el diagnóstico y, por lo tanto, establecer la indicación de la derivación a esta Unidad.
- c) En el caso de que otros Servicios (Medicina Interna, Traumatología, etc.) efectúen el diagnóstico de una posible "Malformación de la Unión Cráneocervical", deberán remitir al paciente a los Servicios de Neurología o de Neurocirugía, que serán los que decidirán la procedencia o no de la derivación del paciente a la Unidad.
- d) En el Servicio de Neurocirugía del Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa se confirmará el diagnóstico y se solicitarán los estudios complementarios necesarios.

- e) Cuando exista indicación quirúrgica este Servicio asumirá el tratamiento y control posterior de los pacientes.
- f) Si no hay indicación quirúrgica el paciente será tratado por los Servicios de Rehabilitación y/o Clínica del Dolor integrados en el equipo multidisciplinar.

La Dirección Gerencia del Servicio Aragonés de Salud (SALUD), la Gerencia de los Sectores Sanitarios y la dirección de los Centros que forman parte del Sistema de Salud de Aragón, deberán adaptar la organización de sus propios servicios a la regulación establecida en estas instrucciones, que entrarán en vigor el día 15 de junio de 2010.

En Zaragoza, a 3 de junio de 2010

LA CONSEJERA DE SALUD Y CONSUMO



Luisa M<sup>a</sup> Noeno Ceamanos

## **PROTOCOLO PARA EL DIAGNÓSTICO, TRATAMIENTO, CONTROL Y SEGUIMIENTO DE LOS PACIENTES CON MALFORMACIONES DE LA UNIÓN CRANEOCERVICAL (SÍNDROME DE CHIARI, SIRINGOMIELIA Y SIMILARES)**

### **INTRODUCCIÓN**

La malformación de Chiari es una enfermedad congénita del sistema nervioso central, que se caracteriza por una alteración anatómica de la base del cráneo (fosa posterior) y de las estructuras neurológicas adyacentes, con herniación del cerebelo y tronco del encéfalo a través del agujero occipital hasta el canal raquídeo cervical. Pertenecer al grupo de las malformaciones de la charnela (unión entre la parte superior de la columna cervical y el cráneo, ó unión craneocervical). Se puede asociar a siringomielia e hidrocefalia.

La primera descripción de una malformación congénita de las estructuras de la unión del cerebelo, tronco cerebral y médula espinal fue realizada en 1883 por Cleland. Sin embargo, no fue hasta 1891 cuando Hans Von Chiari desarrolló la descripción de estas malformaciones y las clasificó en 3 tipos de anomalías o malformaciones del "cerebro posterior", en 1896 publicó un nuevo cuarto tipo de malformación. Julius Arnold describió en 1894 una malformación tipo II. Si bien en 1907 se introdujo y se popularizó el término de malformación de Arnold-Chiari, existe una limitada justificación para utilizarlo, el epónimo adecuado es **malformación de Chiari**

### **MALFORMACIONES DE CHIARI**

#### **Tipo I**

- a- Descenso de las amígdalas cerebelosas en el canal cervical.
- b- Excepcionalmente por debajo de C2.
- c- No se asocia con mielomeningoceles lumbares.
- d- Hidrocefalia en menos del 10% de los pacientes.

#### **Tipo II**

- a- Descenso del vermis cerebeloso y tronco cerebral en el canal espinal.
- b- Habitualmente por debajo de C2.
- c- Casi siempre se asocia a mielomeningoceles lumbares.
- d- La hidrocefalia casi siempre está presente.

#### **Tipo III**

- a- Cefalocele de la unión occipito-cervical.
- b- Porciones de cerebelo y tronco cerebral se hernian en el cefalocele.
- c- Comúnmente se asocia a hidrocefalia.

#### **Tipo IV**

- a- Hipoplasia o aplasia del cerebelo.
- b- No hay desplazamiento del contenido de fosa posterior en el agujero magno.
- c- Se suele asociar a una fosa posterior pequeña.

Aproximadamente el 96% de estas malformaciones son del Tipo I y el 4% del Tipo II. Afortunadamente, los tipos III y IV son excepcionales ya que se asocian a graves daños neurológicos.

## **SIRINGOMIELIA**

La Siringomielia es una enfermedad crónica caracterizada por la presencia de una cavidad en el interior de la médula espinal.

Tiene múltiples causas, pero la mayoría se asocia a malformaciones de Chiari (Tipos I y II); por esta razón se estudian conjuntamente.

## **INCIDENCIA Y PREVALENCIA**

Con el amplio uso de la resonancia magnética nuclear (RM a partir de ahora) en los últimos años, cada vez se diagnostican más casos de Malformaciones de Chiari Tipo I (MCI a partir de ahora) y Siringomielia.

Aproximadamente el 1% de los nacidos vivos tienen alguna malformación de la unión cráneo-cervical. La prevalencia del MCI es desconocida y no ha sido formalmente estudiada. En un análisis de una serie amplia de RM efectuadas en un hospital terciario (22.591 casos), el 0,77% de los pacientes presentaban una MCI (con descenso amigdalario > 5 mm). El 14% de estos se encontraban asintomáticos.

La relación entre Siringomielia y el MCI está bien documentada, desarrollando una Siringomielia entre el 37 y el 75% de los pacientes con MCI. La malformación de Chiari Tipo II se asocia en el 88% de los casos a Siringomielia.

La incidencia de siringomielia es de 8,9 por 100.000 habitantes.

## **ATENCIÓN BÁSICA A LOS PACIENTES CON MALFORMACIONES DE LA UNIÓN CRANEOCERVICAL**

El paciente con malformaciones de la unión cráneo-cervical debe ser tratado por un grupo multidisciplinar de especialistas en salud que incluye al neurocirujano, neurólogo, rehabilitador, psiquiatra y especialistas en dolor, entre otros. Estos pacientes requieren una atención especial y un control periódico en función de la importancia de la clínica neurológica y de su evolución.

Para el adecuado abordaje de los pacientes afectados de estas patologías debe existir una estrecha colaboración y coordinación del Servicio de Neurocirugía con los siguientes Servicios y Unidades del Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa:

1. Servicio de Neurología
2. Servicio de Radiodiagnóstico (Neuroradiología)
3. Servicio de Rehabilitación
4. Servicio de Psiquiatría-Psicosomática
5. Clínica del Dolor
6. Servicio de Medicina Intensiva
7. Servicio de ORL
8. Servicio de Neurofisiología (Monitorización intraoperatoria)

## **MALFORMACIÓN DE CHIARI TIPO I**

En la malformación de Chiari Tipo I (MCI) se produce un desplazamiento caudal de las amígdalas cerebelosas en el canal cervical. Existe un acuerdo general que define la MCI cuando la herniación de las amígdalas es mayor de 5 mm. por debajo del agujero occipital.

Esta malformación afecta a niños y adultos y puede ser congénita o adquirida. La incidencia es del 0,56–0,77% (en estudios RM) y 0,62% en estudios de disecciones cerebrales.

### **Signos y síntomas de los pacientes con MCI**

Muchos pacientes no presentan ninguna clínica relacionada con la MCI, es un hallazgo incidental al efectuar una RM por otras razones. Habitualmente el diagnóstico se establece en la segunda y tercera década de la vida. La sintomatología clínica es extremadamente variable, tanto en intensidad como en extensión de la afectación neurológica:

1. **Compresión sobre cerebelo y tronco cerebral:** la cefalea y el dolor occipito-cervical son los síntomas mas frecuentes; se incrementan con los esfuerzos físicos y especialmente con la tos y estornudos. Esta característica debe orientar el diagnóstico hacia una MCI. Es frecuente la sintomatología oftalmológica (presión retro-orbitaria, visión borrosa) y otoneurológica (inestabilidad, vértigo, tinnitus). La afectación de los pares craneales se suele manifestar por disfagia, disfonía, hipo, apnea del sueño y disartria. La dismetría y el temblor traducen una afectación cerebelosa.
2. **Compresión de la médula espinal:** alteraciones sensitivas, escoliosis, espasticidad, pérdida de función motora, disfunción vesical e intestinal.
3. **Hidrocefalia:** se diagnostica en menos del 10% de los pacientes con MCI.

### **Diagnóstico**

El diagnóstico clínico de sospecha de MCI puede ser fácilmente confirmado con la RM. Además, la RM permite diagnosticar una siringomielia, hidrocefalia, o malformaciones óseas de la base craneal (impresión basilar) asociadas. Con las imágenes dinámicas de RM (cine-RM) también podemos estudiar la dinámica del LCR y el flujo de mismo en el agujero occipital; en la MCI se observa una obstrucción total o parcial de este flujo.

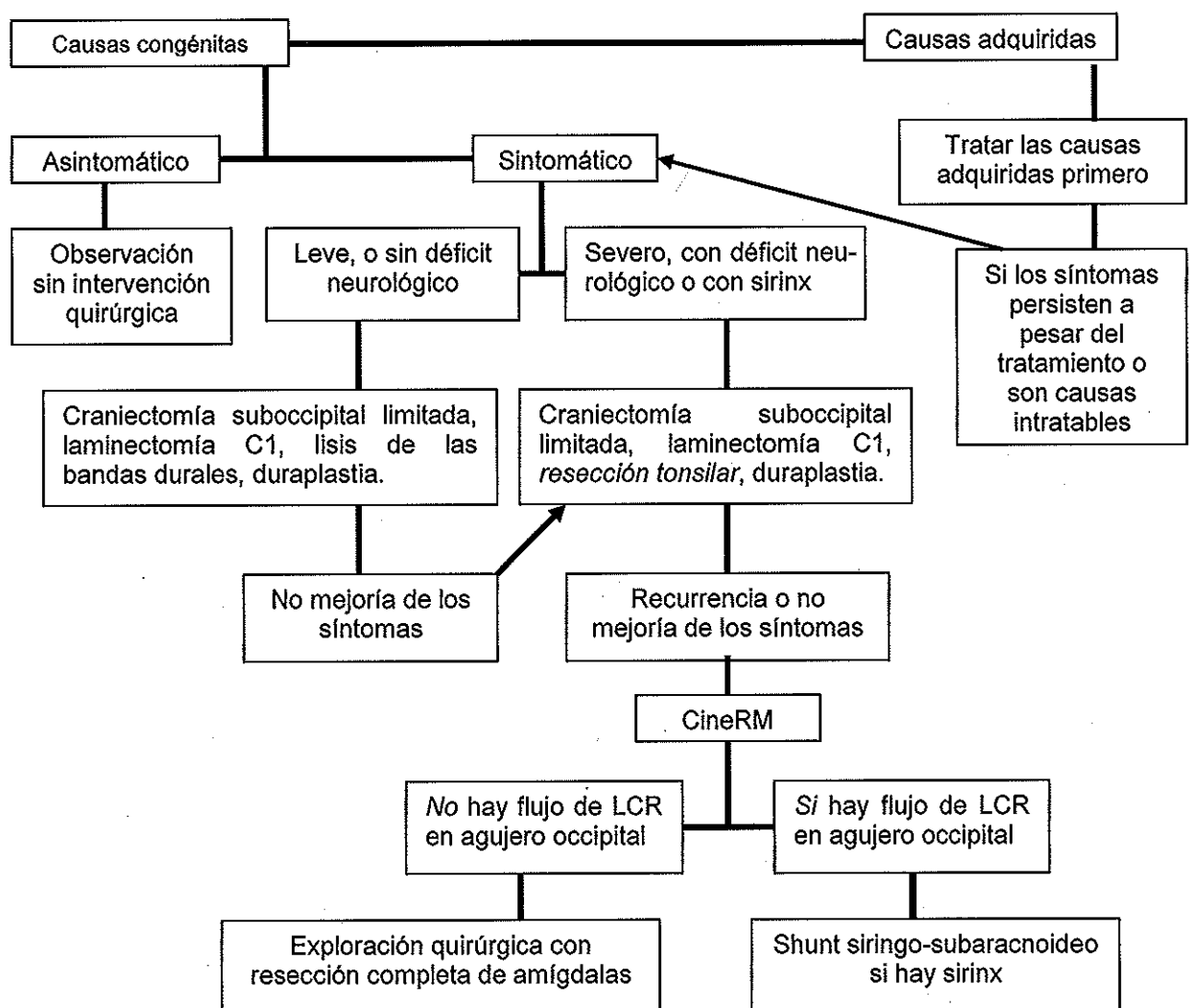
El uso extensivo de la RM ha permitido diagnosticar un número cada vez mayor de pacientes con evidencia radiológica de herniación de las amígdalas cerebelosas (MCI), algunos de ellos totalmente asintomáticos; pero también casos de herniación de amígdalas menor de 5 mm con síntomas característicos de MCI. Los criterios radiológicos del descenso de las amígdalas no son absolutos, por lo que deben ser considerados en el contexto clínico-patológico del paciente.

## **Tratamiento**

Aunque con el empleo de la RM ha aumentado significativamente la posibilidad de diagnosticar la MCI, su tratamiento continúa sometido a controversia.

La meta del tratamiento quirúrgico debe ser conseguir una descompresión del tronco cerebral y cerebelo y reestablecer la circulación normal del LCR en el agujero occipital. El tratamiento que proponemos queda reflejado en líneas generales en el siguiente árbol de decisión:

### **Tratamiento de la Malformación de Chiari**



*Sirinx = Cavity siringomiélica*

La valoración juiciosa por parte de los especialistas de la situación clínica del paciente y de las imágenes de las modernas técnicas de RM permitirá adoptar el tratamiento más adecuado.



## **SIRINGOMIELIA**

La Siringomielia es una enfermedad crónica caracterizada por la presencia de una cavitación en el interior de la médula espinal. Su patogénesis es incierta, el síndrome neurológico siringomiélico es complejo, y las opciones de tratamiento son diversas.

Tiene múltiples causas, pero la mayoría de las siringomielias se asocian a una MCI. Milhorat en el año 2000 propuso la clasificación de la siringomielia actualmente aceptada:

- **Siringomielia comunicante:** la dilatación del canal central de la médula espinal comunica con el IV ventrículo. Estas cavidades (sirinxs) son producidas por una obstrucción de la circulación del LCR distal al IV ventrículo. Habitualmente se asocia a hidrocefalia.
- **Siringomielia no comunicante:** dilataciones del canal central de la médula que no comunican con el IV ventrículo. Se producen por obstrucciones de las vías de LCR en el agujero occipital o por debajo del mismo.
- **Siringomielia primaria:** cavidades intramedulares que se originan en el parénquima que no comunican con el canal central de la médula, ni con el IV ventrículo. Se asocian a situaciones de daño medular traumático, isquémico o hemorrágico.
- **Siringomielia “ex vacuo” (cavitaciones atróficas):** cuando se asocian cambios degenerativos y atrofia medular pueden formarse microquistes, hendiduras intramedulares y dilataciones localizadas del canal central de la médula. En la RM se observan como cavidades que no ensanchan la médula y confinadas al área de mielomalacia.
- **Cavidades siringomiélicas intramedulares neoplásicas:** Se originan por degeneración quística de tumores intramedulares, fundamentalmente astrocitomas y ependimomas. Se extienden craneal y caudalmente desde los polos del tumor y pueden estar delimitadas por células tumorales. El líquido que contienen estos quistes neoplásicos es distinto del LCR. La RM con contraste establece el diagnóstico de cavidad siringomiélica tumoral.

### **Clasificación de la Siringomielia basada en estudios patológicos y RM**

#### **I- Siringomielia comunicante (sirinx del canal central)**

- 1) Hidrocefalia comunicante posthemorragia o postmeningitis
- 2) Malformaciones complejas del cerebro posterior (Chiari II, encefalocele)
- 3) Quiste de Dandy-Walker

#### **II- Siringomielia no comunicante (sirinx del canal central/paracentral)**

- 1) Malformaciones de Chiari
- 2) Impresión basilar
- 3) Aracnoiditis espinal (postraumática, postmeningitis)
- 4) Compresiones extramedulares (espondilosis, tumores, quistes)
- 5) Médula anclada.
- 6) Herniación amigdalina adquirida (hidrocefalia, masa intracraneal, craneoestenosis)

**II a- Siringomielia espinal primaria (sin anomalías en foramen magnum)**

Aún siendo una siringomielia no comunicante, merece una subclasificación por su etiología específica.

- 1) Traumatismo raquímedular
- 2) Isquemia / infarto
- 3) Hemorragia intramedular

**III- Siringomielia "ex vacuo" (cavitaciones atróficas)****IV- Siringomielia tumoral (cavidades intramedulares neoplásicas)****Signos y síntomas de los pacientes con siringomielia****1.- Dolor**

Constituye el síntoma más importante, que afecta al 50-90% de los pacientes. Al dolor característico de la MCI se asocia dolor cervical y en extremidades superiores, acompañado a menudo de disestesias distales poco sistematizadas y en ocasiones dolorosas (40% de los pacientes), dolores musculoesqueléticos y dorsolumbares.

El dolor neuropático central lesional es el más frecuente (65%). Los pacientes lo describen como un dolor continuo tipo ardor, tirantez o desgarró, pero a veces paroxístico tipo punzada o descargas eléctricas. Puede asociarse a alodinia (dolor secundario a un estímulo que normalmente no desencadena dolor) al tacto y al calor o frío, y a hiperalgesia (aumento de la respuesta a los estímulos normalmente dolorosos). Estos dolores neuropáticos centrales suelen localizarse en el nivel lesional segmentario.

**2.- Síndrome siringomiélico o centromedular**

Afectación sensitiva suspendida y disociada, hipo o anestesia térmica al frío y/o al calor y anestesia dolorosa. Esta afectación sensitiva es a menudo suspendida y con frecuencia lateralizada (ejemplo: anestesia térmica dolorosa C4-T1 derecha), en función de la extensión y localización de la cavidad siringomiélica. La extensión hacia las astas anteriores de la médula determina una debilidad motora, arreflexia, amiotrofia de la musculatura de la mano (mano de Aran-Duchenne). La hipersudoración y los trastornos vasomotores distales son igualmente frecuentes.

**3.- Síndrome infralesional**

Se produce cuando la cavidad intramedular afecta a las vías largas que discurren por la médula (64% de los casos). En estos casos aparece un síndrome piramidal en las extremidades inferiores (pérdida de fuerza, hiperreflexia), afectación de la sensibilidad profunda y trastornos genito-esfinterianos (17%). La ataxia para la marcha se observa en el 17% de los casos.

**4.- Síndrome clínico en relación a la malformación de Chiari asociada**

## **5.- Escoliosis**

Se observa en el 29% de los casos, pero como signo revelador de una siringomielia sólo en el 6%.

Los síntomas evolucionan de forma progresiva en la mayoría de los pacientes (66%) a lo largo de varios años. Sin embargo, un 16% pueden presentar una rápida evolución, muchas veces relacionada con un traumatismo, esfuerzo físico, parto, tos o estornudo. La duración media de los síntomas antes del tratamiento quirúrgico es de unos 8 años.

### **Diagnóstico**

El diagnóstico fundamentalmente clínico debe ser confirmado mediante el estudio RM. Se debe efectuar una RM, no sólo de la unión occipito-cervical, sino también del cerebro y de toda la médula espinal.

Hay que valorar si existe una malformación de Chiari, la extensión completa de la cavidad siringomiélica y la posible hidrocefalia. Las imágenes dinámicas de la RM permiten cuantificar la pulsatilidad de los quistes siringomiélicos y el flujo de LCR espinal y especialmente en el agujero occipital.

La siringomielia se puede asociar a malformaciones óseas de la unión cráneo-cervical, estas malformaciones se diagnostican en estudios radiológicos convencionales y en TC de la zona. La **impresión basilar** es la más frecuente de estas anomalías (24% de los casos); también la **platibasia** (9%) o la impresión basilar y platibasia asociadas (17%). Mucho menos frecuentes son los **defectos de cierre del arco posterior de C1**, la **occipitalización del atlas**, la **inestabilidad C1-C2** y la **fusión C1-C2**.

### **Tratamiento**

#### **1.- Tratamiento médico del dolor**

Como todos los síndromes dolorosos crónicos, el dolor neuropático de las siringomielias tiene un gran impacto en la calidad de vida y ánimo, a veces superior al producido por las secuelas neurológicas. Igualmente es necesario tratar los dolores no neuropáticos asociados (dolores óseos y musculares, dolores debidos a la espasticidad, cefaleas). Los dolores neuropáticos son refractarios a los analgésicos convencionales (paracetamol, ácido acetilsalicílico, antiinflamatorios no esteroideos).

El tratamiento indicado sería:

- 1.- Antidepresivos tricíclicos, considerados todavía como los más eficaces en los dolores neuropáticos.
- 2.- Antiepilépticos: Gabapentina, pregabalina, carbamazepina, lamotrigina.
- 3.- Opioides fuertes, si fracasa en tratamiento con los otros fármacos.

## 2.- Tratamiento quirúrgico

Se debe plantear cuando existe una sintomatología neurológica característica que se agrava. La técnica quirúrgica está en función del tipo de siringomielia.

El éxito del tratamiento quirúrgico dependerá del restablecimiento del flujo normal de LCR alrededor de la médula cervical, agujero occipital y IV ventrículo.

Como la mayoría de las siringomielias se originan por alteraciones del flujo del LCR en la unión craneocervical (Chiari tipo I), exponemos el tratamiento quirúrgico de las mismas.

**1.- Craniectomía suboccipital con resección del arco posterior de C1, y C2 si es necesario + duraplastia** (la misma técnica que se efectúa en la MCI sin siringomielia). En la mayoría de los pacientes esta intervención resolverá la siringomielia.

**2.- Cuando el paciente no mejora clínicamente** y persiste la cavidad siringomiélica se debe efectuar RM dinámica para valorar el flujo de LCR en la zona operatoria:

2.1.- Si no existe flujo de LCR se puede plantear una revisión quirúrgica, con ampliación de la descompresión suboccipital.

2.2.- Si el LCR circula de forma adecuada será preciso abordar directamente la cavidad siringomiélica intramedular, practicando una pequeña **laminectomía** cervical a nivel de la porción más amplia del sirinx, una **mielotomía** y colocación de un **shunt siringo-subaracnoideo o siringo-peritoneal**.

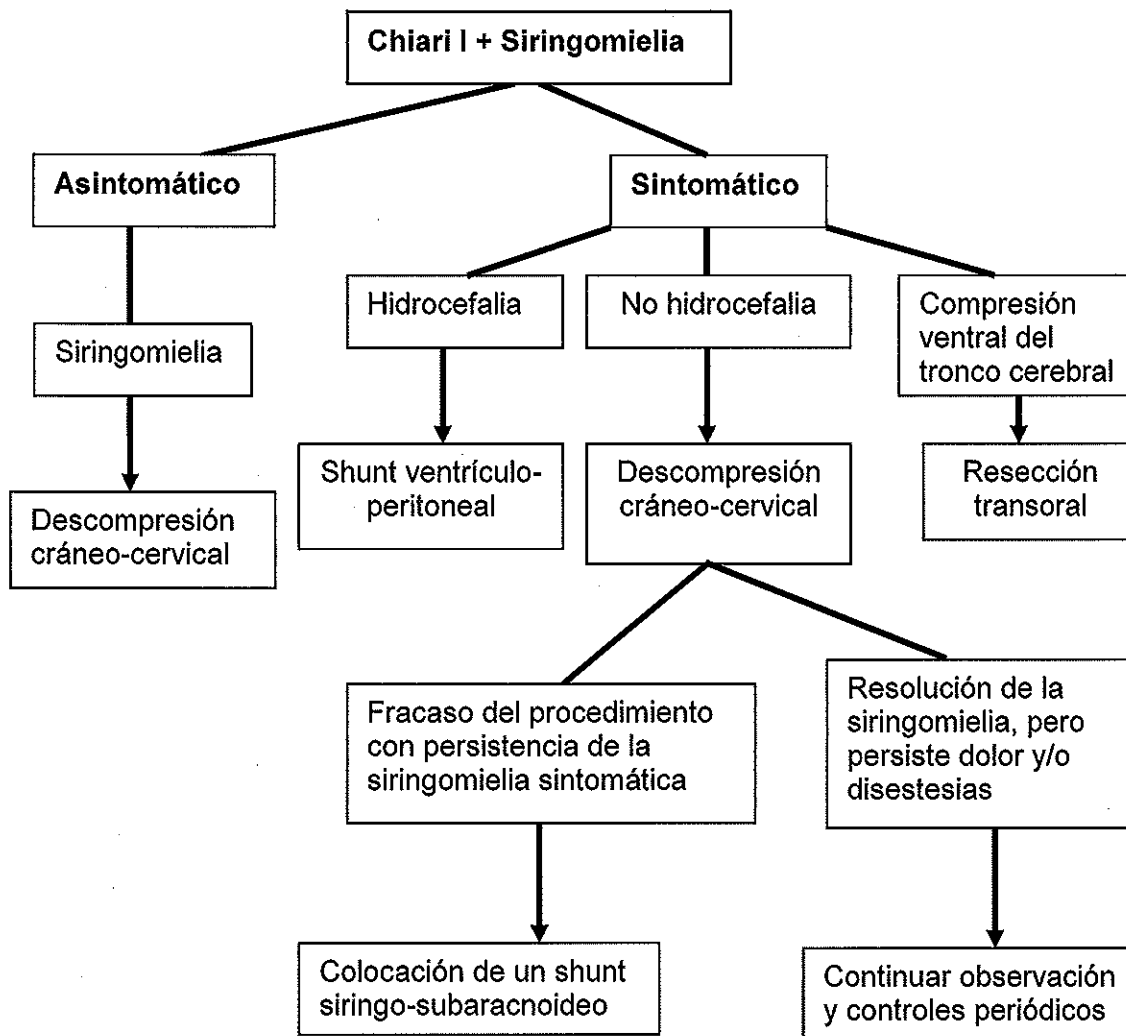
**3.- La siringomielia espinal primaria** plantea problemas específicos de tratamiento que no se exponen en esta revisión.

**4.- En la siringomielia tumoral** el tratamiento es la exéresis del tumor y vaciamiento de las cavidades intramedulares adyacentes.

### Resultados de la cirugía

- Resultados inmediatos: al mes de la intervención el 57% de los pacientes están estabilizados, 34% mejoran y 9% empeoran. Mortalidad operatoria 1-2%, meningitis postoperatoria 5%.
- Resultados a largo plazo: 64% mejoría, 31% estabilización, 5% empeoramiento.

**Árbol de decisión para el tratamiento de la Malformación de Chiari Tipo I  
asociada a Siringomielia**



**OTRAS MALFORMACIONES DE LA UNIÓN CRANEOCERVICAL**

- 1- Impresión basilar y platibasia
- 2- Vertebralización de occipital (vértebra occipital)
- 3- Hipoplasia condilar occipital
- 4- Asimilación del atlas
- 5- Aplasia o hipoplasia del arco anterior y posterior del atlas
- 6- Hemiaplasia y hipoplasia del atlas
- 7- Fusión atlanto-axial y anomalías de segmentación
- 8- Anomalías congénitas de la apófisis odontoides
- 9- Síndrome de Klippel-Feil
- 10- Síndrome de Down (Inestabilidad atlanto-axial)