Descargado el: 28-03-2024 ISSN 1727-897X

PRESENTACIÓN DE CASO

Siringomielia asociada a malformación de Chiari tipo I. Informe de caso

Syringomyelia associated with Chiari type I malformation. Case report

Juan Ibrahim García Leonard[1] Ada Sánchez Lozano[1] Masleidy Valladares Valle[1]

[1] Hospital General Universitario Dr. Gustavo Aldereguía Lima, Cienfuegos, Cienfuegos, Cuba

Cómo citar este artículo:
García-Leonard J, Sánchez-Lozano A, Valladares-Valle M. Siringomielia asociada a malformación de Chiari tipo I. Informe de caso. **Medisur** [revista en Internet]. 2020 [citado 2024 Mar 28]; 18(6):[aprox. 5 p.]. Disponible en: http://medisur.sld.cu/index.php/medisur/article/view/4670

Resumen

La siringomielia es una cavidad quística de la medula espinal, y se considera un padecimiento progresivo y degenerativo. Existen múltiples y variadas maneras de clasificarla, basadas principalmente en su origen, o en los mecanismos conocidos de producción. Se presenta el caso de un paciente de 27 años, con cuadro de deficiencia motriz de cuatro meses de evolución, que comenzó en miembros superiores y continuó con torpeza a la marcha. Al examen físico presentó marcha paretoespástica, cuadriparesia con predominio de debilidad en miembros superiores con respecto a los inferiores, además de espasticidad crural y braquial izquierda, con hipotonía braquial derecha, asociado con atrofia distal de ambos miembros superiores e hipoestesia térmica y dolorosa suspendida del miembro superior derecho. La resonancia magnética nuclear mostró cavidad siringomiélica amplia en columna cervical, con descenso de las amígdalas cerebelosas, compatible con malformación de Chiari tipo I. Aunque la asociación de ambas entidades es común, el déficit motriz progresivo en un paciente joven es motivo de ingreso o consulta poco frecuente en el Servicio de Neurología. En estos casos, el tratamiento descompresivo puede disminuir el tamaño de la cavidad siringomiélica.

Palabras clave: Siringomielia, malformación de arnold-chiari, enfermedades del sistema nervioso

Abstract

Syringomyelia is a cystic cavity of the spinal cord, and is considered a progressive and degenerative condition. There are multiple and varied ways to classify it, based mainly on its origin, or on known production mechanisms. A 27-year-old patient with a four-month history of motor impairment, which began in the upper limbs and continued with clumsy gait, was presented. On physical examination, he presented paretospastic gait, quadriparesis with a predominance of weakness in the upper limbs with respect to the lower ones, as well as crural and left brachial spasticity, with right brachial hypotonia, associated with distal atrophy of both upper limbs and suspended thermal and painful hypoesthesia of the limb upper right. Nuclear magnetic resonance imaging showed a wide syringomyelic cavity in the cervical spine, with descent of the cerebellar tonsils, compatible with type I Chiari malformation. Although the association of both entities is common, progressive motor deficit in a young patient is a reason for admission or consultation rare in the Neurology Service. In these cases, decompressive treatment can decrease the size of the syringomyelic cavity.

Key words: Syringomyelia, arnold-chiari malformation, nervous system diseases

Aprobado: 2020-07-15 09:48:02

Correspondencia: Juan Ibrahim García Leonard. Hospital General Universitario Dr. Gustavo Aldereguía Lima. Cienfuegos, Cuba ibrahim.garcia@gal.sld.cu

INTRODUCCIÓN

La siringomielia es una entidad patológica singular de la médula espinal que consiste en una cavitación generalmente central, y que afecta preferentemente la médula cervical. La cavidad se parece a la siringe de los pájaros (órgano fonatorio comparable a la laringe humana), aunque el vocablo proviene de la raíz griega *syrinx* (pipa o tuba). Esta enfermedad es progresiva y degenerativa, con cuadros fluctuantes que van desde empeoramientos severos en 5 a 10 años, hasta una progresión lenta de 30 a 40 años o más.[1,2]

Aunque la cavitación patológica de la médula espinal fue reconocida en el siglo XVI, Ollivier d'Angers utilizó por primera vez el término siringomielia en 1827. Más tarde, después del reconocimiento del conducto central como estructura normal, Virchow (1863) y Leyden (1876) asumieron que la cavitación de la médula espinal se originaba en una ampliación anormal del conducto central, y cambiaron el nombre del proceso por el de hidromielia. Hallopeau (1870) reconoció las cavidades en las porciones centrales de la médula espinal, sin conexión con el conducto central; Simon sugirió, en 1875, que se reservara el término siringomielia para esas cavidades, y que se limitara el término hidromielia a una dilatación simple del conducto central. Así, la discusión acerca de la patogenia comenzó hace más de un siglo, y aún no se resuelve.[3]

Desgraciadamente, hasta la actualidad no se vislumbra un mecanismo patogénico que explique, sobre todo, la siringomielia idiopática, aceptándose simplemente que el aumento de fuerzas hidrostáticas a nivel del agujero occipital ocupado ejercería presión hacia el conducto central, el cual progresivamente iría aumentando de volumen, o en algunos casos congénitos, un defecto primario en la neurulación.[4]

En el 90 % de los casos la siringomielia está asociada a la malformación de Chiari tipo I (descenso anormal de las tonsilas cerebelosas en el agujero occipital); el 10 % restante incluye otras etiologías, tales como, la siringomielia sin asociación con Chiari 1 (idiopática), secundaria a tumor intramedular, a médula anclada, trauma medular, compresión por tumor extramedular, mielopatía espondilótica, aracnoiditis, infarto medular o ruptura de malformación arteriovenosa, y asociada a hidrocefalia.[5]

Su incidencia es 8,4 nuevos casos/año/100 000 personas. La edad media es de 30 años aproximadamente, con una historia de seis años. Algunos pacientes se deterioraron rápidamente en un período de uno a dos años, pero la mayoría requirió varios años antes de tener síntomas severos. Se ubica con más frecuencia en las porciones cervical y dorsal de la médula espinal.

Usualmente, los pacientes afectados presentan trastornos motores bilaterales, síntomas sensoriales en los miembros superiores, en los que, además, pueden desarrollar pérdida de la sensibilidad térmica y dolorosa, con conservación de la táctil, en forma de mancha suspendida; los trastornos esfinterianos son poco frecuentes.[3-5]

El tratamiento es indudablemente más específico en los casos de siringomielia secundaria, por ejemplo, excéresis de un tumor intramedular. Por otro lado, en la siringomielia idiopática y/o asociada a la malformación de Chiari tipo I, es muy discutido el tratamiento quirúrgico descompresivo, no solo por el riesgo quirúrgico, sino porque muchas series revelan iguales resultados con tratamiento conservador o evolución natural.[6,7]

El objetivo de este artículo es describir cómo se obtuvo el diagnóstico de un caso de siringomielia asociada a malformación de Chiari tipo I, el tratamiento dado y su evolución. Aunque la asociación de ambas entidades es común, el déficit motriz progresivo en un paciente joven es causa de ingreso o consulta poco frecuente en el Servicio de Neurología; generalmente, los pacientes con este diagnóstico pasan de 50 años. Todo esto motivó a la confección del informe del caso.

PRESENTACIÓN DEL CASO

El paciente, de color negro de la piel, 27 años de edad, masculino, con antecedente de asma bronquial, hijo de padres jóvenes no consanguíneos, ingresó en el Servicio de Neurología del Hospital Provincial Gustavo Aldereguía Lima, de Cienfuegos, con historia de alrededor de cuatro meses de pérdida de la fuerza muscular progresiva en las extremidades. El cuadro de deficiencia motriz comenzó por el miembro superior derecho, que en pocos días continuó con el izquierdo, notando que no podía sostener los objetos con ambas manos, así como disminución de la masa muscular en ellas; pasado un mes de estos primeros síntomas, se sumó la torpeza al caminar, con empeoramiento

progresivo.

Al examen físico, se observó la marcha paretoespástica, cuadriparesia asimétrica con predominio de la debilidad en miembros superiores con respecto a los inferiores, con espasticidad crural y braquial izquierda e hipotonía braquial derecha; atrofia de la musculatura de regiones tenar e hipotenar, al igual que de la musculatura proximal de miembro superior derecho; reflejos osteotendinosos exaltados, tanto en miembros inferiores como en el superior izquierdo, y abolidos en el miembro superior derecho con mentoniano normal. En cuanto a la sensibilidad, se constató hipoestesia térmica y dolorosa suspendida del miembro superior derecho.

Se le realizaron estudios de hemograma completo, coagulograma y química sanguínea (glicemia, creatinina, ácido úrico, urea, colesterol total, HDL-colesterol, LDL-colesterol y enzimas hepáticas) que resultaron normales. La serología VDRL y VIH también fueron negativos.

La resonancia magnética nuclear (RMN) de columna cervical mostró descenso amigdalino de 6 mm, en correspondencia con malformación de Chiari tipo I; y cavidad siringomiélica medular que tomaba los segmentos C_2. C_6. (Fig. 1).



Fig. 1. Secuencias sagitales en T2 (A, B). Secuencia sagital en T1 (C). Secuencia de mieloresonancia sagital (D).

Con estos hallazgos, se diagnosticó una siringomielia asociada a una malformación de Chiari tipo I, responsable del cuadro descrito; por lo que fue valorado el caso con especialistas de

Neurocirugía, para tratamiento quirúrgico.

El paciente fue sometido a cirugía, en la cual se le realizó descompresión de fosa posterior. Esta transitó libre de complicaciones, al igual que el periodo postoperatorio; luego continuó con tratamiento rehabilitador. Pasados seis meses de la cirugía, la evolución fue favorable, con mejoría evidente de la fuerza muscular en miembros superiores, y una marcha normal.

DISCUSIÓN

La siringomielia se caracteriza por la formación de cavidades centrales o periféricas en sentido craneal o caudal en la médula espinal o tronco encefálico, que contienen un fluido similar al líquido cefalorraquídeo (LCR) como consecuencia de un edema crónico intersticial que no permite la circulación, lo que facilita la formación de quistes intramedulares.[1,2]

La cavidad quística medular es el resultado de la dilatación anómala del canal ependimario o del parénquima adyacente; esta es más frecuente en los segmentos desde C2 hasta T9 aunque tambien puede encontrarse en las zonas más caudales, adyacente al cono o en el tallo encefálico denominado siringobulbia. La aparición de los síntomas tras el daño medular ocurre en un período desde tres meses hasta 34 años. Muchos pacientes permanecen asintomáticos, pero una vez establecidos los síntomas, estos varían dependiendo del tamaño y la localización de la siringe. El quiste puede ser fusiforme y estar tapizado de epitelio como si fuera la dilatación del canal ependimario (hidromielia), y en tal caso, con frecuencia se comunica a través del óbex con el cuarto ventrículo.[2]

La patogenia de la siringomielia asociada a la malformación de Chiari es motivo de discusión. Las teorías hidrodinámicas sugieren una relación patogénica entre ellas, aunque ninguna explica todas las variedades de quiste y su crecimiento. El principal factor patógeno de todo quiste es un bloqueo de la circulación libre del LCR, que se ve forzado a pasar, por una u otra vía, al interior de la médula. La malformación de Chiari provocaría la siringomielia por bloqueo de la circulación del LCR en el foramen *magnum*. El punto esencial de esta hipótesis es el bloqueo de la salida del LCR del cuarto ventrículo hacia la cisterna magna por las amígdalas descendidas y el estrechamiento de la valécula. La resonancia magnética dinámica ha venido a apoyar estas teorías al mostrar la obstrucción del flujo del LCR en la cisterna magna y el descenso con cada sístole de las amígdalas cerebelosas y de la médula.[8,9]

De manera muy similar a cómo se mostró en el paciente presentado, la gran mayoría de cuadros de siringomielias se manifiestan por la clínica clásica del síndrome centromedular: termoanalgesia suspendida en los brazos y parte superior del tronco, abolición de los reflejos musculares en los brazos, amiotrofia de las manos; y pueden adicionarse alteraciones vegetativas y tróficas (panadizos indoloros, edema y sudoración excesiva de las manos, artropatías neurógenas y cifoescoliosis) y signos piramidales en las piernas. También se puede asociar dolor neuropático cervicobraquial que se agrava o desencadena por la tos, y por maniobras de tipo Valsalva.[10] En algunos casos, las manifestaciones clínicas de la malformación de Chiari I abarcan varias áreas del sistema nervioso central, incluyendo la visual, la neuroauditiva, los pares craneales bajos, el cerebelo y sus vías, las vías motoras y sensitivas, así como otros sistemas, que se agrupan en síndromes que pueden ser intermitentes y mejorar con el decúbito, tales como: síndrome comprensivo en el foramen magnum, síndrome centromedular, y síndrome cerebeloso.[11,12]

La RMN es la regla de oro para diagnosticar la siringohidromielia, que acompaña de un 34-40 % de pacientes con malformación de Chiari; esta se traduce como una colección linear y cilíndrica con intensidades similares a las del LCR de 2mm o más en la médula espinal, ya que las colecciones centrales menores de 2mm son consideradas como un canal central prominente.[11] El descenso de las amígdalas cerebelosas de 5mm o más por debajo del agujero occipital, acompañado o no de otras estructuras de la fosa posterior, en dependencia del grado de la malformación, denotan la presencia de malformación de Chiari. El desplazamiento de las amígdalas cerebelosas entre 3-5mm es considerado ectopia amigdalina; si es inferior a 3 mm se considera normal.[12]

El tratamiento de la siringomielia depende de la progresión de la enfermedad y de la etiología subyacente. Si un paciente se encuentra asintomáticos o la siringe se encuentra estable, entonces el tratamiento conservador es más razonable. En casos con síntomas evidentes y progresión clínica e imagenológica, el tratamiento quirúrgico es lo más indicado, el cual se orienta a la descompresión mediante una

craniectomía suboccipital con remodelación de la fosa posterior y reducción o no de las amígdalas cerebelosas (en el caso de una malformación de Chiari).[2, 9-18]

La siringomielia asociada a malformación de Chiari I es una enfermedad de baja incidencia, que se puede ver frecuentemente en adultos jóvenes. No existe una sintomatología típica que permita un diagnóstico precoz. Este suele realizarse meses y hasta años después del debut de los síntomas, y se confirma en el 100 % de los casos con RMN de cráneo y columna. En los pacientes sintomáticos, como el joven de este informe, el tratamiento es quirúrgico, guiado a descomprimir la fosa posterior; pero es controversial en aquellos oligosintomáticos o con diagnóstico casual.

Conflicto de intereses:

No se declaran conflictos de intereses.

Contribución de autoría:

Idea conceptual: Juan Ibrahim García Leonard; escritura del artículo: Juan Ibrahim García Leonard; revisión bibliográfica: Juan Ibrahim García Leonard, Ada Sánchez Lozano, Masleidy Valladares; descripción de imágenes: Ada Sánchez Lozano, Masleidy Valladares; redacción (borrador original): Juan Ibrahim García Leonard; redacción (revisión y edición): Ada Sánchez Lozano, Masleidy Valladares.

Financiación:

Hospital General Universitario Dr. Gustavo Aldereguía Lima. Cienfuegos.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Montalvo JP, Moreira DV. Evolución Natural de la Siringomielia: Presentación de un Caso. Rev Ecuat Neurol. 2017 ; 26 (1): 72-4.

2. Stino AM, Lo Ruso SA. Myelopathies Due to Structural Cervical and Thoracic Disease. Continuum (Minneap Minn). 2018 ; 24 (2 Suppl Spinal Cord Disorders): S567-83.

3. Arana A, Martínez Ó, Lázaro E, Amayra I, López J, Pérez M, et al. Revisión bibliográfica sobre la sintomatología cognitiva en la malformación de Chiari tipo I. MLS Psychology Research. 2018 ; 1 (1): 23-40.

4. Acuña M, González W, Suárez N. Siringomielia como causa de mielopatía. FMC. Formación Médica Continuada en Atención Primaria. 2019 ; 26 (2): 122-3.

5. Ghaly RF, Tverdohleb T, Candido KD, Knezevic NN. Management of parturients in active labor with Arnold Chiari malformation, tonsillar herniation, and syringomyelia. Surg Neurol Int. 2017 ; 8: 10.

6. Mestres O. Repercusiones de la malformación de Chiari 1 en la calidad de vida del paciente [Tesis]. Barcelona: Universidad de Barcelona; 2015. [cited 25 Feb 2020] Available from: http://diposit.ub.edu/dspace/bitstream/2445/67777/1/OMiS_TESIS.pdf.

7. Matos R, Casanova L, Sánchez J, Castellano V. Defectos en la trabeculación del espacio subaracnoideo espinal y su importancia clinico-quirúrgica en la siringomielia. Acta Bioclínica. 2017 ; 8 (15): 178-202.

8. Maharaj MM, Phan K, Mobbs R. Spontaneous regression of post-traumatic syringomyelia: a case report and literature review. J Clin Neurosci. 2017 ; 44: 249-53.

9. Vandertop WP. Syringomyelia. Neuropediatrics. 2014 ; 45 (1): 3-9.

10. Pillich D, El Refaee E, Mueller JU, Safwat A, Schroeder HW, Baldauf J. Syringomyelia associated with cervical spondylotic myelopathy causing canal stenosis. A rare association. Neurol Neurochir Pol. 2017 ; 51 (6): 471-75.

11. Strahle J, Muraszko KM, Garton HJL, Smith B, Starr J, Kapurch JR, et al. Syrinx location and size according to etiology: identification of Chiari-associated syrinx. J Neurosurg Pediatr. 2015 ; 1 (1): 21-9.

12. Mehta A, Chilakamarri P, Zubair A, Kuruvilla D, et al. Chiari headache. Curr Pain Headache Rep. 2018 ; 22 (7): 49.

13. Struck AF, Carr CM, Shah V, Hesselink JR, Haughton VM. Cervical spinal canal narrowing in idiopathic syringomyelia. Neuroradiology. 2016 ; 58 (8): 771-5.

14. Flores D, Morales C, Ladislao A. Siringomielia

asociado a Malformación de Chiari tipo I. Rev Cient Cienc Med. 2012 ; 15 (2): 49-52.

15. Vega Y, Aparicio FE, Hidalgo M, Carmenate CD, Falcón A, Garcia D. Malformación de la unión cráneo-cervical de Chiari. Presentación de un caso. MEDICIEGO [revista en Internet]. 2016 [cited 19 Sep 2020] ; 22 (2): [aprox. 10p]. Available from: http://www.revmediciego.sld.cu/index.php/mediciego/article/download/476/982.

16. Cervantes M, Meisozo AI, Rodríguez LA. Malformación de Arnold Chiari tipo II. MEDICIEGO [revista en Internet]. 2018 [cited 19 Sep 2020] ; 24 (2): Available from: http://www.revmediciego.sld.cu/index.php/mediciego/article/view/775/122.

17. López R, Nazar C, Sandoval P, Guerrero I, Mellado P, Lacassie HJ. Malformación de Arnold-Chiari tipo I con siringomielia y epilepsia, analgesia neuroaxial en el trabajo de parto. Rev Esp Anestesiol Reanim. 2011 ; 58 (9): 594-5.

18. Ruiz I, Cano A. Malformación de Arnold Chiari tipo I: presentación de un caso. Rev Méd Electrón [revista en Internet]. 2010 [cited 12 Feb 2015] ; 32 (5): [aprox. 14p]. Available from: http://scielo.sld.cu/pdf/rme/v32n5/spu14510.pdf.