

# Siringomielia asociado a Malformación de Chiari tipo I

## Associated syringomyelia Chiari Malformation type I

Flores Herrera Daniela<sup>1</sup>, Morales Cozzi Carolina<sup>1</sup>, Dr. Ladislao Flores Alvis<sup>2</sup>

### RESUMEN

La Siringomielia asociada a Malformación de Chiari tipo I, se refiere a una cavidad formada en la médula espinal debido a la obstrucción del canal medular por el desplazamiento de las amígdalas cerebelosas hacia el agujero magno, manifestándose entre los 25-40 años, con cuadros progresivos de dorsalgias, cervicalgias, dolor de extremidades uni-bilateral, pérdida de sensibilidad; dependiendo del tamaño de la cavidad, la médula espinal puede comprimirse y generar la lesión irreversible de la médula espinal.

Se presenta un caso clínico de Siringomielia asociada a Malformación de Chiari tipo I; que presentó cuadro clínico de larga data previa a su diagnóstico; caracterizado por dorsalgias recurrentes que fueron tratadas con diclofenaco y complejo B, pensando en problema muscular. Se le diagnostica por resonancia magnética (RM), y el tratamiento fue la descompresión de fosa posterior; un año después de su tratamiento quirúrgico se le realiza una RM de control donde hay ausencia de la Siringomielia.

### ABSTRACT

Syringomyelia associated with Chiari I malformation, refers to a cavity in the spinal cord because obstruction of the spinal canal by the displacement of the cerebellar tonsils into the magnum foramen, manifested during 25-40 years, with progressive frames of back pain, cervical pain, uni-bilateral limb pain, loss of sensitivity, depending on the size of the cavity, can compress the spinal cord and generate irreversible injury of the spinal cord.

It is reports a case of syringomyelia associated with Chiari I malformation that presents longstanding clinical disorder prior to the diagnosis, characterized by recurrent back pain treated just with diclofenac and B complex, thinking as a in muscle problem. Diagnosed by magnetic resonance imaging (MRI), and the treatment was a posterior fossa decompression; a year after the surgery treatment a second control MRI scan was performed with absent of syringomyelia.

### INTRODUCCIÓN

La Siringomielia es un trastorno crónico y progresivo caracterizado por la formación de una cavidad dentro de la médula espinal, el cual puede crecer y alargarse, generando una compresión de nervios que se dirigen a las extremidades<sup>1</sup>. La incidencia anual de siringomielia es de 8.4 casos nuevos/año/100.000 personas y se asocia a malformaciones de la unión cráneo cervical en el 84% de los casos, en el 10% se asocia a tumores intramedulares, 5% es de origen postraumático, 1% asociado a hidrocefalia<sup>2</sup>; se suele presentar frecuentemente entre los 25-40 años de edad, es infrecuente después de los 60 años<sup>3</sup>. Puede ser de dos tipos congénita o adquirida<sup>4</sup>. La primera también llamada comunicante, frecuentemente asociada a la Malformación de Chiari tipo I, el cual se refiere a un desplazamiento de las amígdalas cerebe-

losas por debajo del agujero magno<sup>5</sup> que condiciona la obstrucción al paso del líquido cefalorraquídeo (LCR) del IV ventrículo hacia el espacio subaracnoideo<sup>2,9</sup>. La adquirida o no comunicante es secundaria a traumatismos, infecciones o tumores<sup>4</sup>, y genera una obstrucción mecánica deteriorando la dinámica del flujo del LCR<sup>2</sup>.

Suele tener una sintomatología progresiva e intermitente presentándose en un inicio como un síndrome del cordón central, caracterizado por la pérdida de sensación en forma segmentaria que afecta el cuello, hombros y brazos; pérdida de la percepción del dolor o sensación de la temperatura con alteración del sentido del tacto en un área del cuerpo<sup>2</sup> conocida como analgesia suspendida y aparece uni o bilateralmente en un área del cuerpo, también puede presentarse

<sup>1</sup>Estudiantes de Medicina, Universidad Mayor de San Simón, Cochabamba, Bolivia

<sup>2</sup>Neurocirujano

Correspondencia a:

florsdnl\_90@hotmail.com

**Palabras claves:** Siringomielia, Malformación de Chiari tipo I, Dorsalgia.

**Keywords:** Syringomyelia, Chiari malformation type I, back pain

**Procedencia y arbitraje:** no comisionado, sometido a arbitraje externo.

**Recibido para publicación:** 06 de octubre de 2012

**Aceptado para publicación:** 03 de diciembre de 2012

**Citar como:**  
Rev Cient Cienc Med  
2012; 15 (2): 49-52

con dolor, debilidad y parálisis flácida progresiva<sup>3</sup>. La falta de la sensación de termoalgésica condiciona que los pacientes presenten cicatrices, heridas o quemaduras en las áreas de analgesia, también son frecuentes los panadizos analgésicos recidivantes simétricos (Síndrome de Morvan); puede presentarse debilidad y atrofia de una o ambas manos, llevando a la deformidad de manos y dedos. Progresivamente se produce una disminución o ausencia de los reflejos tendinosos en una o ambas extremidades por afectación de los cordones posteriores, la piel de las manos se hace gruesa, pálida y aparecen lesiones tróficas que no curan. Pueden afectarse los miembros inferiores con dificultad para la marcha debido a la paresia espástica; el sentido del equilibrio y de la posición se daña, sobretodo de miembros superiores, pero también puede afectarse las piernas. Si la lesión se extiende a zonas más distales aparece el Síndrome de los cordones laterales y a veces síndrome de Horner; la afectación de niveles inferiores conlleva a parálisis de los nervios craneales inferiores, generando alteraciones del sensorio de la cara, atrofia de la lengua, disfagia progresiva, ronquidos; si la cavidad sigue creciendo puede afectar a los haces piramidales o la medula espinal dorsal o incluso el cono medular<sup>2,3</sup>. La cavidad o el syrinx en la Siringomielia se forma debido a que la obstrucción al flujo normal del LCR, redirige el flujo hacia el canal central y posteriormente hacia la medula espinal misma, este líquido redirigido se expande y las diferencias de presión en la medula espinal hacen que el líquido se mueva dentro de el quiste o la cavidad formada condicionando a un mayor crecimiento del quiste<sup>9</sup>. El diagnóstico de esta patología es por sospecha clínica por la sintomatología del paciente complementado con la RM<sup>7</sup>, el cual nos muestra la cavidad quística dentro de la medula y su extensión. Por el contenido líquido la imagen es hipodensa en T1 e hiperdensa en T2. También nos permite ver enfermedades asociadas a Siringomielia, como alteraciones en fosa posterior, masa de tumor tisular y una cavidad de líquido tumoral si existe y además en algunos casos hay Siringomielia proximal o distal al tumor quístico, o ambas. También se pueden apreciar secuelas hemorrágicas, isquémicas, traumáticas, u otras<sup>5,6</sup>. El tratamiento consiste en la descompresión quirúrgica de la fosa posterior<sup>7</sup>, en los casos de Siringomielia asociada a Malformación de chiari tipo I, con el objetivo de evitar que el daño neurológico progrese y así eliminar la causa de la siringomielia. Pero se deben de evaluar ciertas condiciones antes de emplear algún tipo de tratamiento como: condiciones del paciente: si estos presentan daño neurológico por larga data de evolución, la cirugía no tiene mucho beneficio, el tratamiento médico en estos casos

es el mejor, siendo necesaria la cirugía si se trata de evitar que aparezcan síntomas bulbares, o alteración de la deglución o del ritmo respiratorio. Según el perfil neurológico: si hay o no presencia de síntomas, y según el tiempo que estos se hayan manifestado. Según el tipo de Siringomielia: esta condición es la mas importante a considerar cuando se esta definiendo el tratamiento de la siringomielia debido a que tratar la causa subyacente de la Siringomielia determina un mejor tratamiento. Por ejemplo: si la Siringomielia es por causa traumática, el tratamiento debe ser quirúrgico realizando un drenaje y liberación de todas las adherencias aracnoidales posibles mediante siringostomía o derivaciones a otras cavidades, como el espacio subaracnoideo, pleural o peritoneal; en cambio si es debido a tumores el tratamiento es la resección tumoral mas la apertura de la siringomielia y si el quiste siringomiélico no fue vaciado se realiza una siringostomía o una derivación en el mismo tiempo quirúrgico<sup>9</sup>.

## PRESENTACIÓN DEL CASO

Paciente de sexo femenino de 38 años de edad, con cuadro clínico de aproximadamente 2 años de evolución, (inicia 12/08) caracterizado por cuadros recurrentes de dorsalgia y dificultad para la deambulación, manejada por el servicio de traumatología con diclofenaco y complejo B, en su tercera consulta se le realiza una radiografía AP/L de tórax que reporto: se observa "ligera actitud escoliótica", cifosis dorsal conservada, cuerpos vertebrales de forma y tamaño habitual, espacios intervertebrales respetados, elementos de osteosíntesis en escapula derecha, estructuras óseas y partes blandas sin alteración significativa por lo cual solo se trata con sesiones de fisioterapia (10 sesiones) y diclofenaco pensando en problema muscular; posteriormente al mes acude nuevamente refiriendo que el dolor mejoro solo en 50% y se continua con el mismo tratamiento.

Cinco meses después acude nuevamente debido a que la dorsalgia continúa y además presenta masa y dolor en el tercer dedo, región palmar y se le indica radiografía y tratamiento con antiinflamatorios. La radiografía reporta: no se observan modificaciones óseas radiológicas evaluables, no descartando compromiso de partes blandas en tercer dedo, una imagen radiopaca en topografía de epifisis distal de 5º metacarpiano a controlar y se indica la infiltración de la masa pensando en quiste sinovial patología indica que se trata de un lipoma.

Siete meses después acude nuevamente debido a que el dolor se intensifica y causa incapacidad para realizar sus actividades, en el examen físico presentaba dolor a la palpación en región dorsal, se le realizó

una radiografía de columna dorso lumbar AP/L donde se reporta escoliosis dorso lumbar, disminución del espacio intervertebral D5-D6 (ver imagen 1) y es referida al servicio de neurología con el diagnóstico de Síndrome doloroso lumbar o lumbago no especificado, tratada con diclofenaco, dexametasona y bisacodilo. El servicio de neurología sospecha de radiculopatía D6 derecho y se le solicita una resonancia magnética para determinar presencia de probable hernia del núcleo pulposo; la misma reporta: lesión cavitaria en columna dorsal sin embargo el estudio no muestra completa la lesión por lo que se solicita complementar el estudio mediante la realización de una resonancia magnética a nivel cervical con contraste y del encéfalo, sospechando de Siringomielia o Siringobulia se indica ibuprofeno por 5 días. La paciente retorna con los estudios solicitados y se observa Hidrosiringomielia tabicada que abarca desde C1 hasta nivel dorsal evaluado en este estudio que alcanza a D3 (ver imagen 2,3); luego de la inyección de contraste no se observa masas expansivas en relación a esta lesión el calibre de la medula discretamente incrementado como hallazgo se observa herniación de las amígdalas cerebelos por debajo del nivel del foramen magnum con caracteres de Malformación de Arnold Chiari tipo I, apófisis espinosas sin alteraciones y musculatura paravertebral sin alteraciones (ver imagen 3).

A los 12 meses después al cuadro se le añade episodios de hipoacusia en ambos oídos y tinnitus, pero la audiometría reporta parámetros normales; a los 15 meses se añade al cuadro clínico cefalea de localización suboccipital de tipo opresivo, punzante sin horarios, que calma paulatinamente con ibuprofeno, diazepam y diclofenaco; a los 20 meses la paciente presenta dolor en brazos se plantea manejo quirúrgico de la siringomielia pero no acepta se medica ibuprofeno por diez días; a los 22 meses la paciente nuevamente acude por dolor en brazo derecho y se la trata con gabapentina por 15 días y decide aceptar la operación la cual es realizada 24 meses después de su primera consulta; y se le realizó una descompresión de fosa posterior.

Posterior al tratamiento quirúrgico la paciente desarrolla gastritis por estrés la cual es tratada, al mes de la operación el cuadro clínico mejora significativamente, dolor muscular de nuca con gran contractura muscular dificultad de movimiento de músculos del cuello se le vuelve a dar ibuprofeno y fluoxetina; a los 3 meses la sintomatología cedió casi en un 100%, a los 7 meses de la cirugía la paciente nuevamente refiere dolor en región supra escapular derecha, dolor tipo "ardor" en la unión cráneo-vertebral y dolor en la región del codo parte interna del lado derecho,



Imagen 1 : Rx de columna dorso lumbar AP donde se observa escoliosis dorso lumbar, disminución del espacio intervertebral D5-D6

diagnosticándole Neuropatía progresiva idiopática y se la trata con diclofenaco, complejo B y gabapectina. Al año de la cirugía la resonancia de control reporta ausencia de Siringomielia dorsal aun persistente la cervical. Reabsorción de la siringomielia del 60-70% control con resonancia en dos años. A los 19 meses de la cirugía vuelve con dolor en brazo derecho desde región del hombro hasta el codo y región pectoral tipo de descargas eléctricas, diagnóstico Cervicalgia secundaria a Siringomielia, que mejora cuando es tratada con gabapentina y diclofenaco en gel.

### DISCUSIÓN

La siringomielia suele manifestarse frecuentemente entre los 25 – 40 años de edad<sup>3</sup> en el presente caso clínico el cuadro se presentó a los 36 años. En este caso se presenta con un cuadro clínico inespecífico recurrente caracterizado en un inicio por dorsalgia, seguida posteriormente al tratamiento quirúrgico con cervicalgia y dolor de brazo derecho secundario a siringomielia de aproximadamente 2 años de evolución hasta ser diagnosticado, a similitud de la revisión bibliográfica que indica que la Siringomielia suele tener frecuentemente sintomatología progresiva e intermitente presentándose en un inicio como un Síndrome del cordón central, caracterizado por la pérdida de sensación en forma segmentaria que afecta el cuello, hombros y brazos, también a semejanza de la paciente suele presentarse en la gran mayoría de los pacientes con Escoliosis el cual suele ser un indicio para el diagnóstico<sup>2,6</sup>; además la Siringomielia se asocia a malformación de Chiari tipo I en el 75-85% de los casos<sup>8</sup>, entidades que presentaba la paciente.

La cefalea suboccipital es el síntoma y la forma de presentación (60-70% de los casos) más frecuente. También puede existir cervicalgia, vértigo, acufenos, hipoacusia, cefalea retro-orbitaria, diplopía, fotop-

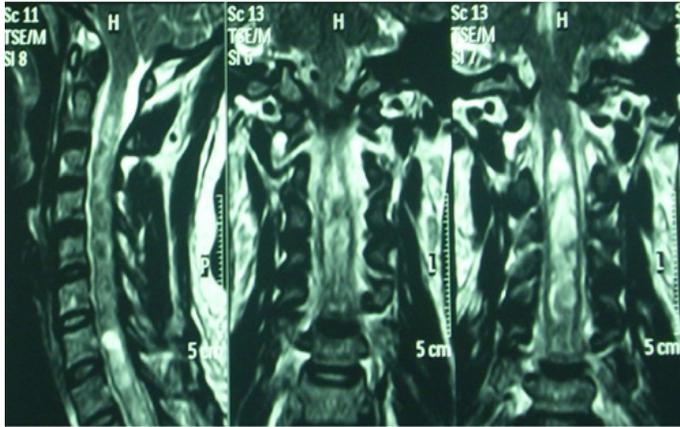


Imagen 2: RM de columna cervical donde se observa hidrosiringomielia tabicada que abarca desde C1 hasta nivel dorsal evaluado en este estudio que alcanza a D3

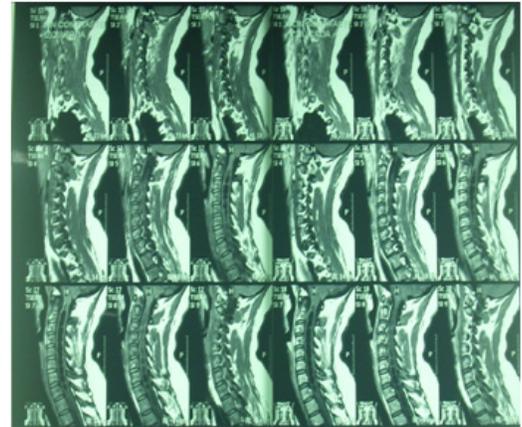


Imagen 3 : RM con y sin contraste, corte sagital, en la que se evidencia siringomielia que abarca De C1-D3 y herniación de las amígdalas cerebelosas por debajo del nivel del foramen magnum con caracteres de malformación de Arnold Chiari tipo I.

sias, visión borrosa y fotofobia, en el caso clínico la paciente presento cefalea suboccipital e hipoacusia, después de 1 año del inicio de la sintomatología.

El tiempo de evolución del cuadro clínico de la paciente fue de 4 años antes de su tratamiento quirúrgico, la evolución del padecimiento, hasta el momento de la cirugía, varia de 1 a 15 años (promedio 5.5 años)<sup>10</sup>.

La presentación clínica de la Siringomielia suele ser inespecífica, lo que conlleva a que dicha patología sea diagnosticada años después de su inicio, como simples problemas musculares, pero que progresivamente sino es diagnosticada puede llevar a problemas mayores debido a la compresión que produce la cavidad en la médula espinal; es necesario tener en cuenta esta patología en cuadros inespecíficos de dorsalgia, cervicalgia, dolor de extremidades superiores, pérdida de sensibilidad en extremidades, que no ceden al tratamiento médico conservado y pensar que puede presentarse dicha patología; ya que el no diagnosticarla puede llevar a una lesión irreversible de la médula espinal.

## REFERENCIAS

1. Instituto Nacional de Trastornos Neurológicos y Enfermedades Cerebrovasculares, NINDS Syringomyelia Information Page encontrado en : <http://www.ninds.nih.gov/disorders/syringomyelia/syringomyelia.htm>
2. Asociación Española de malformaciones cráneo-cervi-

cal Disponible en: [http://www.aemcchiari.com/aemc/index.php?option=com\\_content&view=article&id=60&Itemid=92](http://www.aemcchiari.com/aemc/index.php?option=com_content&view=article&id=60&Itemid=92)

3. Avellana Fernández A, Isla Guerrero A, Izquierdo Martínez M. **Malformaciones de la unión cráneo-cervical (Chiari tipo I y siringomielia)**. En: Semergen, SemFyC, SEN, SENP editors. Documento de consenso ISCIII, editors. Madrid: Editorial Médica A.W.W.E.; 2009. Dr. Pablo Villanueva, Dr. Sergio del Billar, Dr. Francisco Mery. Siringomielia. Disponible en: [http://escuela.med.puc.cl/publ/cuadernos/2000/pub\\_06\\_2000.html](http://escuela.med.puc.cl/publ/cuadernos/2000/pub_06_2000.html)

4. Dra. María Fernanda Pedrero. Revisión médica. **Siringomielia**. 28 de abril 2011. Citado en: <http://www.onmeda.es/enfermedades/siringomielia-definicion-1443-2.html>

5. Izquierdo Martínez M and Avellana Fernández A. **Enfermedades Raras: Un Enfoque Práctico**. 2004, 511-12.

6. M. Rodríguez-Piñero Durán, J.A. Expósito Tirado y T. Ibáñez Campos. **Características de la escoliosis asociada a siringomielia y malformación de Arnold-Chiari**. *Rehabilitación (Madr)* 2004;38(2):95-8

7. Botelho R, Bittencourt L, Rotta J, Tufik S. **Adult Chiari malformation and sleep apnoea**. *Neurosurgical Review*. 2005; 28:169-76

8. Raúl Carrillo-Esper, Genaro Vázquez-Elizondo, Linda G. Gutiérrez-Delgado, Luis Guevara-Arnal y Nahum, Méndez-Sánchez. **Malformación de Arnold-Chiari tipo I, siringomielia, siringobulbia y atrapamiento del ventrículo IV**. *Gac Méd Méx* Vol. 144 No. 4, 2008.

9. Mercedes Rodríguez Alonso. **Siringomielia**. Martes, 26 de Febrero de 2008 11:036.

10. Alvarez-Betancourt L., García-Rentaría J. A., López-Ortega S.J., Caldera-Duarte A. **Malformación de Chiari tipo I: evolución postoperatoria a dos años**. Análisis de 10 casos. *Neurocirugía [revista en la Internet]*. 2005 Feb [citado 2012 Oct 07]; 16(1): 34-38. Disponible en: [http://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S1130-14732005000100005&lng=es](http://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1130-14732005000100005&lng=es). <http://dx.doi.org/10.4321/S1130-14732005000100005>