

Siringomielia: revisión a propósito de un caso

Syringomyelia: review, case and report

Andrea Bustamante Adasme¹

BUSTAMANTE, A. A. Siringomielia: revisión a propósito de un caso. *J. health med. sci.*, 8(4):259-265, 2022.

RESUMEN: La siringomielia supone un desafío diagnóstico, ya que es una entidad poco reconocida si no se tiene conciencia de su existencia. Al ser un cuadro progresivo, cuya clínica puede presentarse de forma larvada y ser coincidente con otras patologías neurológicas tales como la esclerosis múltiple, su detección suele realizarse en etapas tardías sobre todo en población adulta y más aún cuando se presenta de forma adquirida. Por lo que el estudio imagenológico con Resonancia Magnética adquiere especial relevancia, permitiendo identificar y clasificar la enfermedad, lo que brindará la base para decidir terapia.

PALABRAS CLAVE: Siringomielia, Enfermedad de la Medula Espinal, Trastornos Somato-sensitivos, Cuadriparesia.

INTRODUCCIÓN

La siringomielia corresponde a una entidad neurológica y neuroquirúrgica de carácter crónica y progresiva; el término está compuesto por la palabra siringe que hace relación a una cavidad revestida de gliosis llena de líquido dentro del parénquima de la médula espinal o a una dilatación focal del canal central, en cuyo caso se denomina hidromielia (Vander-top, 2014). Esta enfermedad forma parte de un conjunto de patologías englobadas dentro del espectro de Malformaciones de la Unión Craneocervical y se encuentra en estrecha relación con la Malformación de Chiari tipo I descrita inicialmente por Cleland en el año 1883 (Amado *et al.*, 2009).

Al ser considerada una enfermedad rara o poco frecuente, esto es < de 5 casos por cada 10.000 personas en la Unión Europea y hasta < de 2 casos por cada 10.000 en Japón (Posada *et al.* 2008); resulta complejo determinar su prevalencia a nivel global, lo que contribuye al reto diagnóstico y le otorgan mayor complejidad a su reconocimiento, volviéndose necesario el estudio imagenológico, el que suele llevarse a cabo principalmente cuando los pacientes se encuentran sintomáticos, ya en una etapa crónica severa de la enfermedad, con múltiples afectaciones tanto motoras como sensoriales

que impactan a su calidad de vida, funcionalidad y entorno social.

Esta revisión busca presentar un caso clínico compatible con un cuadro de siringomielia, recalcando la importancia de un estudio oportuno frente a sintomatología concordante con neuropatías sensitivas y motoras.

FISIOPATOLOGÍA

Dependiendo de su etiología, ya sea congénita o adquirida, se plantean distintos mecanismos por los cuales se puede producir dicha cavitación de la médula espinal. En el caso de malformaciones congénitas como la de Chiari, pese a no existir una única teoría aceptada, se postula un componente genético que se ve abalado por asociación familiar, con mayor ocurrencia en el sexo femenino y la coexistencia de anomalías genéticas (Amado *et al.*, 2009). A su vez Giner *et al.* (2016), plantean basándose en la teoría de Greitz sobre la presión del pulso intramedular, que el movimiento anormalmente rápido de líquido cefalorraquídeo (LCR), en conjunto con una obstrucción (total o parcial) de la cara posterior de la médula espinal donde se encontrarían may-

¹ Interna de Medicina. Escuela de Medicina, Facultad de Ciencias de la Salud. Universidad de Tarapacá. Av. 18 de septiembre 2222, Arica (Chile).

or número de tabiques de tejido aracnoideo, juega un rol esencial en la formación de la siringomielia al permitir la acumulación de líquido extracelular. Este hecho se ve apoyado por la hipótesis de que el agrandamiento de la siringe se debe al chapoteo del líquido con cada latido del corazón (diferencia de presiones generadas en sístole-diástole) y las maniobras de Valsalva (Honey *et al.*, 2017).

- b) Postquirúrgico.
- c) Post inflamatoria: secundaria a infecciones o sustancias químicas.
- d) Tumores intra o extradurales.
- f) Efecto de masa sobre el parénquima por protrusión discal.

CLASIFICACIÓN

La Siringomielia se puede clasificar dependiendo de su etiología en Idiopática o Secundaria, dentro de estas últimas, encontramos aquellas concomitantes a entidades congénitas o adquiridas (Shenoy y Sampath, 2022). Los Síndromes asociados a la Malformación de Chiari I y II son la causa más conocida de siringomielia relacionada a enfermedad congénita, reportándose una asociación del 40-75% con las Malformaciones de Chiari Tipo I (Amado *et al.*, 2009); Se distinguen 5 subtipos de la malformación de Chiari, dependiendo de la estructura que protruye y su relación con el foramen magno (Tabla I.)

A su vez aquella siringomielia secundaria de carácter adquirido puede presentarse a grandes rasgos en cinco contextos (Batzdorf, 2000):

- a) Postraumática con o sin deformidad significativa de la medula espinal.

CLINICA

Es un cuadro de inicio insidioso, que puede presentarse con síntomas variables; en su gran mayoría estos estarán caracterizados por el nivel anatómico que comprometa la lesión medular. El principal síntoma lo constituyen alteraciones sensitivas tales como hipersensibilidad, además de dolor que se caracteriza por ser de tipo radicular y/o disestésico (esto es una sensación de ardor, cosquilleo u opresión), que en ocasiones suele estar acompañado de cambios tróficos en los segmentos asociados al nivel y extensión de la lesión dentro de la medula espinal. (Todor *et al.*, 2000).

Es frecuente la aparición de signos asociados a compromiso de la primera motoneurona como hiperreflexia, espasticidad y Babinski positivo en extremidades inferiores y segunda motoneurona: atrofia, debilidad y fasciculaciones.

Dada su asociación con la Malformación de Chiari Tipo I, es oportuno revisar las características

Tabla I. Subtipos de la Malformación de Chiari.

Malformación de Chiari	Descripción
Tipo 0	Existe alteración de la hidrodinámica del líquido cefalorraquídeo a nivel del foramen Magnum. Los pacientes tienen siringomielia con mínimos datos de herniación amigdalas o sin ellas.
Tipo I	Herniación caudal de las amígdalas cerebelosas mayor de 5 mm por debajo del foramen magnum. Característicamente está asociado a hidrosiringomielia. No suele acompañarse de descenso del tronco del encéfalo o del cuarto ventrículo ni de hidrocefalia.
Tipo II	Herniación caudal a través del foramen magnum del vermis cerebeloso, tronco del encéfalo y cuarto ventrículo. Se asocia con mielomeningocele e hidrocefalia, y de forma menos frecuente, con hidrosiringomielia. Se pueden observar otros tipos de alteraciones intracraneales (hipoplasia del tentorio, craneolacunia, anomalías del conducto de Silvio).
Tipo III	Consiste en una encefalocele occipital con parte de las anomalías intracraneales asociadas al Chiari II.
Tipo IV	Aplasia o hipoplasia del cerebelo asociada con aplasia de la tienda del cerebelo

Tomada de Malformaciones de la Unión Cráneo-cervical (Chiari tipo I y siringomielia). Documento de consenso. 2009.

clínicas asociadas a esta enfermedad, en este sentido podemos encontrar los siguientes síntomas (She-noy y Sampath, 2022; Amado *et al.*, 2009):

a) Asociados a alteración dinámica del líquido cefalorraquídeo:

- Cefalea: tipo opresiva de inicio súbito y ubicación suboccipital, que se irradia a nivel retro-orbital, cuello y hombros. Suele ser autolimitada, alcanzando solo segundos de duración; se ve exacerbada por maniobras de Valsalva como toser, estornudar o durante la defecación.
- Trastornos visuales: diplopía, fotopsias, fotofobia y visión borrosa.
- Síntomas Oto-neurológicos: Vértigo posicional, tinnitus, plenitud ótica las que pueden traducirse en Hipoacusia neurosensorial leve con vestibulopatía periférica.

b) Asociados a compresión de la medula o bulbo raquídeo:

- Debilidad y espasticidad en extremidades.
- Parestesias de predominio en extremidades superiores.
- Caídas bruscas sin pérdida de conocimiento.
- Alteraciones esfinterianas.
- Disartria, disfonía o disfagia.
- Síndrome cerebeloso.
- Síndrome centro-medular: asociado mayormente a siringomielia; caracterizado por debilidad segmentaria, atrofia de manos, arreflexia e hipoestesia disociada en tronco y extremidades. Además, si la lesión compromete los cordones laterales de la medula se puede encontrar debilidad, hiperreflexia y alteraciones de la sensibilidad táctil en extremidades inferiores.

DIAGNOSTICO

El diagnostico debe estar siempre basado en la sospecha clínica, con especial énfasis en pacientes con lesiones medulares estables o historia de déficit neurológicos secundarios a procesos medulares y/o cirugías, quienes repentinamente presentan deterioro clínico de su estado basal y síntomas lentamente progresivos (Giner *et al.*, 2016). Es aquí donde adquiere importancia el estudio imagenológico, siendo la Cine RNM el examen de elección ya que permite identificar lesiones mas pequeñas y con mayor exactitud que una TC. En esta misma línea se ha propuesto un nuevo método alternativo basado

en Cine RNM Contrastada de Fase Rápida cuyos resultados son concordantes con los de la RNM, pero que permiten reducir el tiempo de examen y evaluar los efectos de parámetros tales como la respiración en la hemodinámica intracraneal (Ohno *et al.*, 2020).

TRATAMIENTO

Existen distintos abordajes terapéuticos con relación al manejo de la Siringomielia, especialmente cuando está asociada a Malformación de Chiari, configurándose la descompresión quirúrgica del foramen magno como el tratamiento más efectivo. En su documento de consenso “Malformaciones de la Unión Cráneo-Cervical (Chiari Tipo I y Siringomielia)” Amado *et al.* (2009) plantean un algoritmo de enfoque terapéutico en el cual como primer paso se debe identificar si la lesión es comunicante, no comunicante o secundaria a atrofia de la médula espinal (Figura 1).

CASO CLÍNICO

Se presenta a continuación el caso de una paciente chilena de sexo femenino de 59 años, sin antecedentes mórbidos ni hábitos tóxicos conocidos, en el ámbito social de profesión ingeniera comercial sin historia de alteración en su capacidad funcional previa; mantenía actividad física recurrente (ciclismo, maratón y yoga).

Es evaluada en contexto de visita domiciliaria para posible ingreso al “Programa de Atención Domiciliaria a Personas con Dependencia Severa”, el primer contacto se realiza con su hija menor, quien es su cuidadora principal.

Paciente relata cuadro de lenta evolución que inicia a finales del año 2019, caracterizado por gonalgia izquierda, impotencia funcional a la marcha y sensación de opresión en región lumbar EVA 8/10 referida como “rigidez”, sin fiebre ni lesiones en piel o baja de peso asociada; manteniendo adecuado control de esfínteres y capacidad cognitiva. Al examen físico: Ausencia de signos cerebelosos y meníngeos sin alteración a nivel de pares craneales, sin déficit motor; destaca parestesias en L2-L3 de miembro inferior derecho con hiperreflexia rotuliana y aquiliana bilateral.

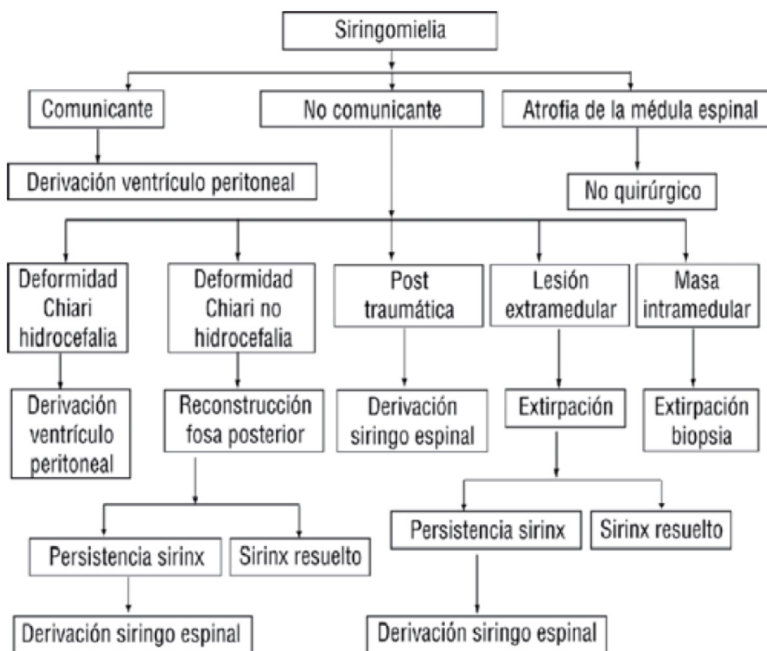


Figura 1. Algoritmo terapéutico del paciente con siringomielia Tomada de Malformaciones de la unión Cráneo-cervical (Chiari tipo I y siringomielia). Documento de consenso, 2009.

Dicho cuadro progresa llegando en la actualidad a la imposibilidad para la bipedestación y elevación de EESS bilateral. Al momento de la evaluación niega alteraciones en deglución, mantiene control de esfínteres y sensibilidad en EESS y EEII, sin embargo, manifiesta hiperalgesia con el roce de ropa de cama.

EXAMEN FISICO

Control de signos vitales dentro de rango PA 136/94, FC 71, SAT 97%.

Paciente se encuentra consciente, lucida, orientada temporo-espacialmente, aporta información en el trascurso de la entrevista, mantiene lenguaje apropiado a la situación, se nota verborreica.

A la evaluación cardiopulmonar, se evidencia un murmullo pulmonar presente, con adecuada expansión, simétrico y sin ruidos agregados en ambos campos pulmonares. Ritmo cardiaco regular en 2 tiempos sin presencia de soplos. A nivel abdominal se palpa blando, depresible, indoloro. No se identifican masas ni visceromegalias.

Destaca una disminución de la fuerza en las 4 extremidades objetivada en M2/5, con sensibilidad al tacto y temperatura presentes, se evidencia hiperalgesia y alodinia en extremidades inferiores, las cuales se mantienen espásticas, ROT rotuliano y aquiliano hiperrefléxicos con tendencia a la flexión. Sin signos de edema, ni TVP.

A esto se suma rigidez articular a nivel de articulación metacarpofalángicas e interfalángicas de ambas manos.

Recabando información se consigna que fue evaluada con anterioridad por Neurólogo y Neurocirujano, donde se diagnostica Lumbago no especificado y Lumbalgia crónica con paresia crural respectivamente, además se sospecha de síndrome conversivo; se estudia en primera instancia con TC de cerebro sin contraste, donde no destacan hallazgos de carácter agudo y TC de columna lumbosacra sin contraste que impresiona cambios degenerativos multisegmentarios asociados a listesis de grado 1 en T11-T12 y L5-S1 las que implican discopatías degenerativas multisegmentarias, asociadas a severas estenosis foraminales, lo que apoya el diagnóstico de lumbalgia crónica con paresia crural, por lo que se inicia terapia farmacológica con Prednisona 10 mg

día, Pregabalina 150 mg día, Celecoxib 200 mg día y Fluoxetina 20 mg día.

Sin embargo, frente a la progresión de la debilidad muscular y deterioro funcional, en controles con Fisiatra (2022) se solicita completar estudio con Electromiografía con Velocidad de Conducción de las 4 extremidades, RNM de cerebro y columna total más exámenes de laboratorio urgentes; en los que se informa: poliradiculoneuropatía sensitivo motora desmielinizante con compromiso degenerativo activo leve asimétrico de predominio distal, mientras que la RNM de Cerebro y Columna total impresionan Hidrosiringomielia del bulbo medular, lesión intrarraquídea intramedular expansiva cérvico dorsal con acentuada dilatación hidrosiringomiélica de la médula espinal y alteración de señal que se extiende hasta la unión ponto bulbar y a lo largo de toda la médula espinal (Imagen 1).

En cuanto a los exámenes de laboratorio se descarta patología concomitante metabólica, informando el *Hemograma*: Hematocrito 42,4% con Hemoglobina 14,1 g/dL, Recuento de Leucocitos 6230 mm³ sin hallazgos patológicos en recuento diferencial, Plaquetas 215000 mm³, VHS 20 mm/hr. *Perfil Lipídico*: Colesterol Total 193 mg/dL, HDL 54 mg/dL, Triglicéridos 91 mg/dL. *Perfil Hepático*: Bilirrubina Total 0,47 mg/d, Fosfatasas Alcalinas 75 UI/L, GOT 22 UI/L, GPT 20 UI/L, GGT 15UI/L. *Función Tiroidea* TSH 0.42uUI/ml, T4L 1.09 ng/dL. Glicemia basal 89 mg/dl, Nitrógeno Ureico 9,2 mg/dl, Creatinina 0.52 mg/dl. Electrolitos plasmáticos: Sodio 138 mmol/L, Potasio 4,29 mmol/L, Cloro 102 mmol/L, Calcio 9,2 mg/dL, Fosforo 3.5 mg/dL, Vit B12 349 pg/ml.

Frente a los nuevos antecedentes y en discusión con médico tratante es derivada al Instituto de Neurocirugía Dr. Alfonso Asenjo, centro de referencia nacional para tratamientos neuroquirúrgicos, para valorar resolución quirúrgica más biopsia.

DISCUSIÓN

La siringomielia, como se definió anteriormente, corresponde a una cavitación de la médula espinal. Vandertop (2014) señala que en términos de prevalencia esta alcanza desde un 1,94 cada 100.000 habitantes en población japonesa hasta 8,4 por cada 100.000 personas en países occidentales, por su parte Kahn *et al.* (2015) establecen una aso-

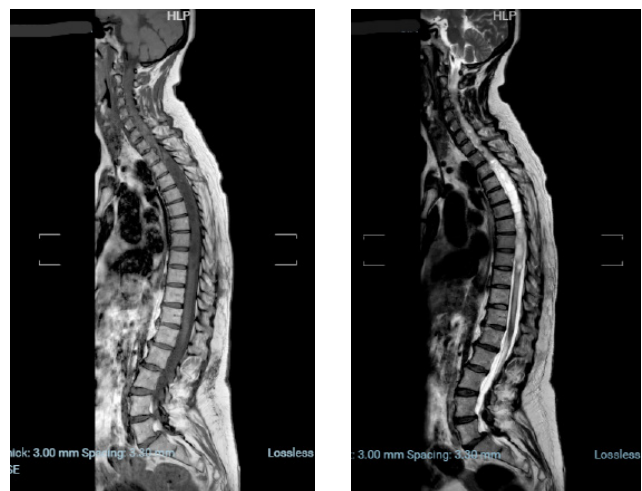
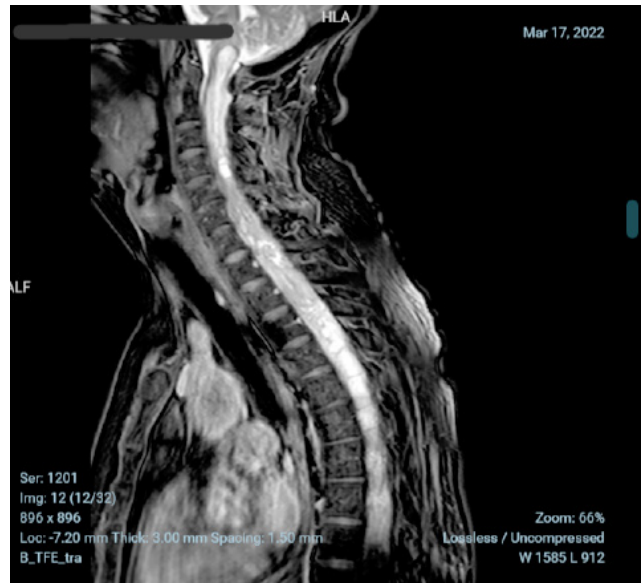


Imagen 1. RNM de cerebro y columna que muestra la dilatación hidrosiringomiélica de la médula espinal. 1A: Corte sagital en secuencia T2. Se observan lesiones focales con señal hiperintensa en T2 compatible con lesión Hidrosiringomiélica a nivel ponto bulbar y columna cervicotorácica. 1B: RNM en secuencia T1. Lesión Hidrosiringomiélica a nivel de columna toracolumbar. 1C: RNM en secuencia T2. Dilatación del canal medular.

ciación entre la prevalencia de la Malformación de Chiari tipo I y Siringomielia, alcanzando esta última un 65 a 80% en pacientes con este tipo de malformación, datos similares a los plasmados en el Documento de consenso sobre Malformaciones Cráneo-cervicales (Amado *et al.*, 2009).

Esta afección puede tener carácter congénito o adquirido, en el primer caso el defecto se ori-

gina en la etapa embrionaria durante la formación y desarrollo del tubo neural, proceso conocido como neurulación; mientras que en su forma adquirida se ocasiona a raíz de una alteración en la dinámica del flujo del líquido cefalorraquídeo, la que puede desencadenarse de forma secundaria a procesos traumáticos, postquirúrgicos, postinflamatorios, neoplásicos y efectos de masa causados por protrusiones discales. (Batzdorf, 2000).

A grandes rasgos y mediante su estudio a través de autopsias y neuroimágenes se ha logrado clasificar la siringomielia en 3 grandes grupos; dependiendo de la relación que existe entre el cuarto ventrículo y el canal medular central, así encontramos la siringomielia comunicante, no comunicante y cavitaciones primarias del parénquima, además de aquellas cavitaciones atróficas y secundarias a neoplasias tales como astrocitomas y ependimomas (Milhorat, 2000); en ello radica la importancia de su estudio y clasificación ya que esta permitirá establecer y orientar la oportunidad de tratamiento ya sea quirúrgico (drenaje, expansión de espacio subaracnoideo, obliteración quística entre otras) o no quirúrgico.

Como bien se aprecia en el caso descrito, su diagnóstico suele efectuarse mayoritariamente en pacientes sintomáticos, cuando se profundiza el estudio con neuroimágenes frente al hallazgo de signos y síntomas neurológicos evolutivos, siendo el estudio de elección la RNM.

En este sentido es de vital importancia, no olvidar esta entidad como un posible diagnóstico diferencial o concomitante de diversas afecciones neurológicas tales como esclerosis múltiple, ya que existen estudios de caso (Charles *et al.*, 2004) que establecen una relación entre la siringomielia y esclerosis múltiple por un proceso en que estas lesiones de la medula espinal supondrían áreas de desmielinización, pérdida neuro axonales y gliosis (Saini *et al.*, 2020). Así mismo, no se debe caer en el error de enmarcar la clínica del paciente dentro de una afección como un Síndrome Conversivo sin antes profundizar en el estudio.

ABSTRACT: Syringomyelia is a diagnostic challenge, since it is a poorly recognized disease, especially if its existence remains unknown. Being a progressive disease, whose clinic can present in a latent way and be coincident with other neurological pathologies such

as multiple sclerosis, its detection is usually conducted in late stages, especially in the adult population and even more when it presents in an acquired way. Therefore, the imaging study with Magnetic Resonance acquires special relevance, allowing to be identified and classified, which will provide the basis for deciding on therapy.

KEY WORDS: Syringomyelia, Spinal Cord Disease, Somatosensory Disorders, Quadriplegia.

REFERENCIAS

- Amado, M.; Avellaneda, A.; Barrón, J.; Chesa, E.; De la Cruz, J.; Escribano, M.; Fernández de Gamboa, M.; García, R.; García, R.; Gómez, T.; Insausti, J.; Isla, A.; Izquierdo, M.; Navarro, R.; Ramón, J. Malformaciones de la Unión Cráneo-Cervical (Chiari Tipo I y Siringomielia). Documento de Consenso. *Sociedad Española de Neurología*, 2009. Disponible en: <https://www.sen.es/profesionales/guias-y-protocolos>
- Batzdorf, U. Primary spinal syringomyelia: a personal perspective. *Neurosurg Focus*, 8(3): 1-4, 2000. <https://doi.org/10.3171/foc.2000.8.3.7>
- Charles, J.; Berger, M.; Cook, S. Thoracic syringomyelia and suspected multiple sclerosis: Cause and effect or coincidence? *Neurology*, 63(1): 185-186, 2004. <https://doi.org/10.1212/01.wnl.0000132641.33440.f3>
- Giner, J.; Pérez, C.; Hernández, B.; Gómez de la Riva, Á.; Isla, A.; Roda, J. Update on the pathophysiology and management of syringomyelia unrelated to Chiari Malformation. *Neurología*, 34(5): 318-325, 2016. <https://doi.org/10.1016/j.nrl.2016.09.010>
- Honey, C.; Martin, K.; Heran, M. Syringomyelia Fluid Dynamics and Cord Motion Revealed by Serendipitous Null Point Artifacts during Cine MRI. *American Journal of Neuroradiology*. 38(9): 1845-1847, 2017. <https://doi.org/10.3174/ajnr.A5328>
- Kahn, E.; Muraszko, K.; Maher, C. Prevalence of Chiari I Malformation and Syringomyelia. *Neurosurgery Clinics of North America*, 26(4): 501-507, 2015. <https://doi.org/10.1016/j.nec.2015.06.006>
- Milhorat, T. Classification of syringomyelia. *Neurosurg Focus*. 8(3): 1-6, 2000 <https://doi.org/10.3171/foc.2000.8.3.1>
- Ohno, N.; Miyati, T.; Noda, T.; Alperin, N.; Hamaguchi, T.; Ohno, M.; Matsushita, T.; Mase, M.; Gabata, T.; Kobayashi, S. Fast Phase-Contrast Cine MRI for Assessing Intracranial Hemodynamics and Cerebrospinal Fluid Dynamics. *Diagnostics*, 10(4): 241, 2020. <https://doi.org/10.3390/diagnostics10040241>
- Posada, M.; Martín-Arribas, C.; Ramírez, A.; Villaverde, A.; Abaitua, I. Enfermedades raras: Concepto, epidemiología y situación actual en España. *Anales Sis San Navarra*, 31(Suppl2): 9-20, 2008. Disponible en: <http://scielo>

isciii.es/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1137-66272008000400002&lng=es&tling=es.

Shenoy, V.; Sampath, R. Syringomyelia. *StatPearls [Internet]*, 2022. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK537110/>

Todor, D.; Mu, H.; Milhorat, T. Pain and syringomyelia: a review. *Neurosurg Focus*. 8(3): 1-6, 2000 <https://doi.org/10.3171/foc.2000.8.3.11>

Vandertop, W. Syringomyelia. *Neuropediatrics*. 45(1): 3-9, 2014. <https://doi.org/10.1055/s-0033-1361921>

Saini, A.; Bach, K.; Poliakov, I.; Knox, K.; Levin, M. Magnetic Resonance Imaging of Spinal Cord Lesions in Patients with Multiple Sclerosis in Saskatchewan,

Canada. *Int J MS Care*. 23(2): 47-52, 2021. <https://doi.org/10.7224/1537-2073.2019-081>

Autor de correspondencia:

Interna Andrea del Pilar Bustamante Adasme,
Carrera de Medicina,
Facultad de Medicina,
Universidad de Tarapacá.
E-mail: andreabustadas@gmail.com

Recibido: 10 de Septiembre, 2022.

Aceptado: 11 de Noviembre, 2022.

