

Siringomielia dorsal. A propósito de un caso

Dorsal Syringomyelia. About a case

SÁNCHEZ, MIRKA¹; ACOSTA, ROBERTO¹

¹Universidad Técnica de Ambato. Ambato, Ecuador.

Autor de correspondencia
michelle48sanchez@gmail.com

Fecha de envío

09/11/2022

Fecha de aceptación

26/12/2022

Fecha de publicación

13/03/2023

Autores

Sánchez, Mirka

Estudiante, Carrera de Medicina, Facultad de Ciencias de la Salud,
Universidad Técnica de Ambato, Ecuador
Correo-e: michelle48sanchez@gmail.com
ORCID: <https://orcid.org/0000-0003-1154-1972>

Acosta, Roberto

Docente Universidad Técnica de Ambato, Especialista en Medicina Familiar y
Comunitaria en el Centro de Salud Quisapincha
Correo-e: robertoacosta7007@gmail.com;
ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-8162-7600>

Citación:

Sánchez, M. y Acosta, R. (2023). Siringomielia dorsal. A propósito de un caso. *GICOS*, 8(1), 125-133
DOI: <https://doi.org/10.53766/GICOS/2023.08.01.10>



RESUMEN

La Siringomielia es una patología que se caracteriza por la presencia de un quiste en el interior de la médula espinal. Esta patología tiene una incidencia de 8,4 nuevas personas cada año por 100.000 habitantes. La edad media de aparición es de 30 años aproximadamente con un período de evolución de 6 años. A continuación se presenta el caso clínico de un paciente masculino de 64 años de edad sin antecedentes clínicos ni quirúrgicos de importancia, que acude al servicio de Emergencia del Hospital General Ambato por parestesias en miembros inferiores de evolución progresiva, al examen físico llama la atención marcha inestable con aumento de la base de sustentación, fuerza disminuida, parestesia espástica imposibilidad para la deambulacion y para la bipedestacion, Babinski positivo bilateral, hiperreflexia rotuliana y aquilea bilateral con nivel sensitivo en T10. Se realiza resonancia magnética simple de columna dorsal en la que se visualiza lesión quística intramedular que se extiende desde T2 a T9, llegando al diagnóstico de Siringomiela Dorsal no relacionado a otras anomalías como Arnold Chiari Tipo I. La derivación de la siringue al espacio subaracnoideo es un tratamiento quirúrgico definitivo, sin embargo, en algunos casos el procedimiento logra reducir el tamaño de la siringue pero no produce ninguna mejoría notable en el estado clínico del paciente.

Palabras clave: siringomielia, médula espinal, líquido cefalorraquídeo.

ABSTRACT

Syringomyelia is a pathology characterized by the presence of a cyst inside the spinal cord. This pathology has an incidence of 8.4 new persons each year per 100,000 inhabitants. The average age of onset is approximately 30 years with an evolution period of 6 years. The following is the clinical case of a 64-year-old male patient with no clinical or surgical history of importance, who comes to the Emergency Department of Hospital General Ambato for paresthesia in lower limbs of progressive evolution, the physical examination shows an unstable gait with increased base of support, decreased strength, spastic paresthesia, inability to ambulation and standing, bilateral positive Babinski, bilateral patellar and bilateral Achilles hyperreflexia with sensitive level in T10. Simple magnetic resonance imaging of the dorsal spine was performed, showing an intramedullary cystic lesion extending from T2 to T9, reaching the diagnosis of Dorsal Syringomyelia not related to other anomalies such as Arnold Chiari Type I. The derivation of the syrinx to the subarachnoid space is a definitive surgical treatment, however, in some cases the procedure manages to reduce the size of the syringe but does not produce any noticeable improvement in the clinical condition of the patient.

Keywords: syringomyelia, spinal cord, cerebrospinal fluid.

INTRODUCCIÓN

La Siringomielia es una patología infrecuente, crónica, degenerativa y progresiva (Montalvo y Moreira, 2017) que consiste en la formación de una cavidad llena de líquido dentro de la medula espinal conocida como siringe (Shenoy y Sampath, 2021).

La Siringomielia puede ser primaria o idiopática cuando no está relacionada con alguna anomalía a nivel del foramen magno o cuando no se encuentra una causa específica que altere la circulación normal del Líquido Cefalorraquídeo, del mismo modo puede ser secundaria (Giner et al., 2016) a tumores intramedulares, traumatismo medular, infecciones de las meninges o a hidrocefalia, alrededor del 84% de los casos está asociada con malformaciones de la unión cráneo cervical (Neurocirugía Contemporánea, 2019), como ocurre en la Malformación de Chiari Tipo I (Shenoy y Sampath, 2021).

Sin embargo, los trastornos de la aracnoides pueden llegar a producir adherencias anormales y posterior la formación de tabiques en el espacio subaracnoideo, lo cual genera un mecanismo de válvula unidireccional y subsecuentes cambios en flujo normal del líquido cefalorraquídeo. (Ghobrial et al., 2014).

Su incidencia es de 8,4 nuevos casos por año y por cada 100.000 habitantes, la edad media de aparición es a los 30 años con un deterioro progresivo de 2 a 6 años aproximadamente. (Neurocirugía Contemporánea, 2019).

Entre los factores de riesgo se encuentran: múltiples punciones traumáticas, estenosis de canal >25% y una cifosis postraumática >15°, las cuales aumentan la posibilidad de desarrollar fibrosis y consecuentemente la obstrucción de circulación normal de LCR. (Giner et al., 2016).

Dentro de los procedimientos quirúrgicos podemos citar la derivación siringosubaracnoidea tratamiento menos invasivo, la derivación lumboperitoneal no existe riesgo de deterioro neurológico debido a que no se realiza mielotomía (Ghobrial et al., 2014), drenaje directo con mielotomía puede causar daños neurológicos posoperatorios, otra opción de tratamiento, es la disección aracnoidea adhesiva con duroplastía (Lee et al., 2017), desafortunadamente muchos pacientes terminarán en varias cirugías a lo largo de su vida. (Lee et al., 2017)

Dadas las consideraciones anteriores, se plantea como propósito: Describir la etiología, fisiopatología, factores predisponentes, cuadro clínico, manejo quirúrgico y evolución de un paciente con Siringomielia dorsal y conjuntamente determinar los exámenes complementarios más sensibles y específicos para el diagnóstico de una siringomielia dorsal disponibles en una casa de salud de segundo nivel de atención.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Paciente masculino de 64 años, nacido y residente en Ambato, mestizo, casado, mecánico, con Antecedente de Apendicetomía hace diez años y dos dosis de inmunización contra COVID-19. Acude al servicio de Emergencia del Hospital General Ambato por presentar desde hace aproximadamente cuatro meses como fecha real y desde hace una semana como fecha aparente Parestesias en Miembros Inferiores, de evolución progresiva.

En la exploración física se observa signos vitales sin alteración. Paciente consciente, orientado en tiempo, espacio y persona, Escala de Coma de Glasgow 15/15 (Ocular 4, Verbal 5, Motor 6), marcha inestable, con aumento de la base de sustentación. Pares Craneales sin alteración. Pupilas isocóricas, normoreactivas al reflejo de la luz y a la acomodación, movimientos oculares normales. Extremidades superiores: tono, trofismo, fuerza y sensibilidad normal, no signos de focalidad neurológica. En Miembros Inferiores atrofia muscular bilateral, fuerza disminuida grado 2 según Escala de Daniels, parestesias, paraparesia espástica, imposibilidad a la bipedestación en puntillas, clonus bilateral, signo de Babinski positivo bilateral, hiperreflexia rotuliana y aquilea bilateral. Nivel sensitivo T10, no presentó signos de irritación meníngea.

Exámenes de imagen: Resonancia Magnética Nuclear Simple de Columna Dorsal, en secuencia T1 y T2, en

cortes sagital, axial y coronal, se evidencia imágenes hiperintensas en el interior de la medula espinal que se extienden desde T2 hasta T9 (Fig 1, Fig 2, Fig 3, Fig 4) sugestivas de lesión quística intramedular.

Aproximadamente a los 13 días posteriores a su ingreso se somete a procedimiento quirúrgico de Derivación Siringosubdural, que consiste en la colocación de un catéter de derivación de quiste siringomielico hacia el espacio subdural (Fig 5).

Se realiza seguimiento del paciente por consulta externa del servicio de Neurocirugía cada dos meses, alrededor de cuatro meses después de la intervención quirúrgica el paciente no había presentado mejoría alguna de su cuadro clínico, por lo tanto, se mantiene en controles periódicos para observar su evolución.

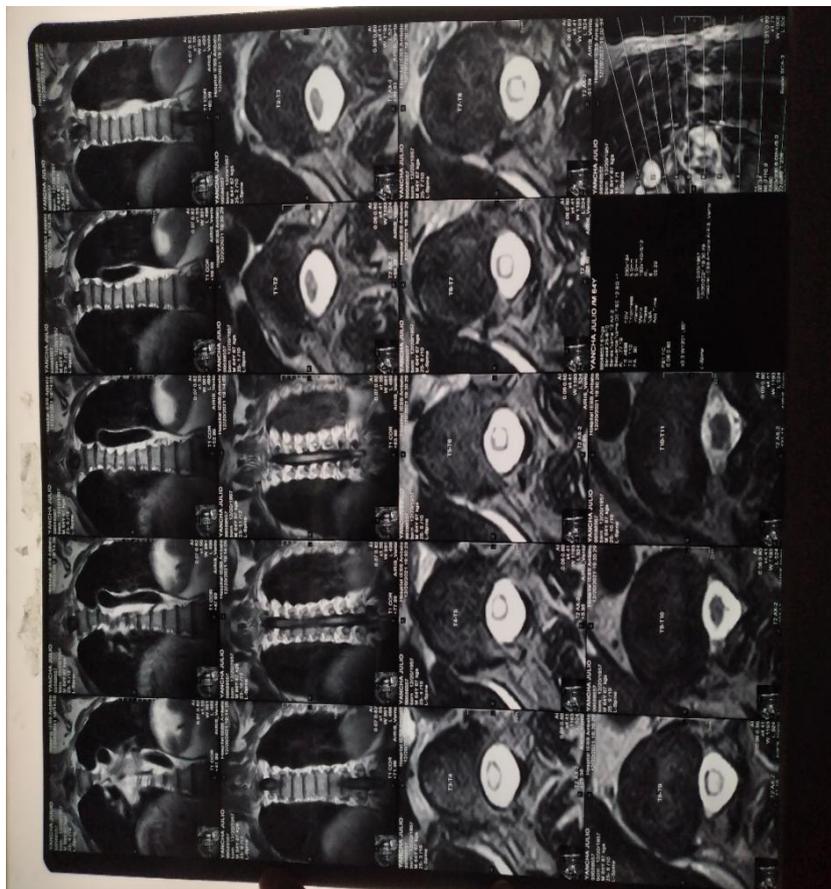


Figura 1.

Resonancia Magnética Nuclear Simple de Columna Dorsal secuencia T2, cortes coronales y axiales.



Figura 2.

Resonancia Magnética Nuclear Simple de Columna Dorsal secuencia T1, cortes sagitales



Figura 3.

Resonancia Magnética Nuclear Simple de Columna Dorsal secuencia T2, cortes sagitales.

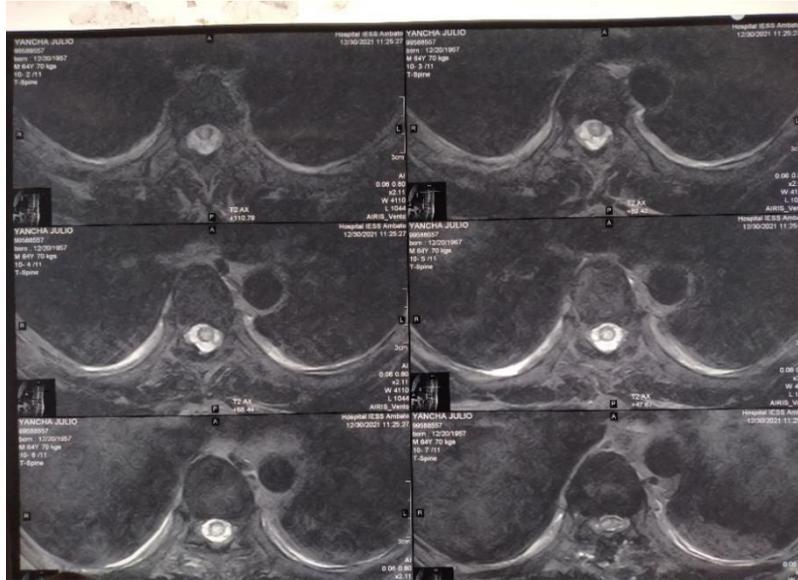


Figura 4.

Resonancia Magnética Nuclear Simple de Columna Dorsal secuencia T2, cortes axiales.



Figura 5.

Ecografía previa (A). Ecografía Final.

DISCUSIÓN

Se realizó un estudio descriptivo y retrospectivo, mediante la revisión detallada de la historia clínica del paciente, se tomó en cuenta aquellos artículos científicos publicados en inglés y en español desde el año 2007 hasta la actualidad, en bases de datos como Cochrane, UptoDate, ElSevier, SciELO, New England, Pubmed, Medline y Books.

La Siringomielia es una neuropatía rara que se caracteriza por la formación de una cavidad quística dentro del parénquima de la médula espinal (Shenoy y Sampath, 2021), ya sea en la médula espinal cervical y/o dorsal, incluso puede llegar a extenderse y abarcar todo el tronco encefálico, en cuyo caso se denomina Siringobulbia (Neurocirugía Contemporánea, 2019). Se le considera un tipo de lesión medular central crónica (Yuan et al.,

2022). Debido a que no se conoce con exactitud su historia natural se han propuesto varias hipótesis sobre la fisiopatología de la Siringomielia (Honey et al., 2017). No obstante, todas las teorías modernas indican que esta enfermedad se produce por alteraciones en la dinámica de la circulación fisiológica del Líquido Cefalorraquídeo (Shenoy y Sampath, 2021), desde el IV ventrículo hacia el espacio subaracnoideo.

La principal causa de la Siringomielia es la Malformación de Chiari Tipo I (Neurocirugía Contemporánea, 2019) que es una alteración caracterizada por el desplazamiento caudal de una o ambas amígdalas cerebelosas a través del foramen magno hacia el canal cervical (Veken et al., 2021). Este trastorno pertenece a las Siringomielias Secundarias, donde está incluida además la invaginación basilar, otras causas son las postraumáticas, tumores de la médula espinal (Shenoy y Sampath, 2021) y las postinflamatorias como la aracnoiditis, que a su vez, puede ser secundaria a una hemorragia subaracnoidea debido a la acumulación de sangre en el espacio subaracnoideo (Swarna et al., 2018), si no está asociada a estas patologías se denomina Siringomielia idiopática.

El cuadro clínico dependerá de la localización del quiste siringomielico, algunas de las manifestaciones son la pérdida de sensibilidad termoalgésica, signos piramidales, atrofia muscular (Giner et al., 2016), y disfunción autonómica del intestino y la vejiga (Zheng et al., 2021). En ocasiones, los pacientes pueden ser asintomáticos, a pesar de esto, algunas personas se deterioran rápidamente en un periodo de uno a dos años (Neurocirugía Contemporánea, 2019), generalmente el signo clínico que más conduce a la cirugía es la deficiencia motora, seguida de la deficiencia sensorial y la espasticidad (Stenimahitis et al., 2022). Es importante mencionar que no se ha encontrado ninguna relación entre el tamaño del quiste, localización y severidad clínica (Giner et al., 2016).

Los trastornos del Líquido Cefalorraquídeo como la Siringomielia o la Hidrocefalia son fácilmente identificables en la Resonancia Magnética Nuclear Simple contenida en secuencias T1 y T2 (Wang et al., 2015). El pronóstico de las mielopatías depende del diagnóstico precoz y preciso, por ello es importante la realización de Resonancia Magnética Nuclear en pacientes que presenten focalidad neurológica (Granados y Ortega, 2011).

La evolución postquirúrgica de pacientes sometidos a derivaciones del quiste siringomielico, no es igual en todos, de hecho, se cree que no existen dos pacientes con la misma historia quirúrgica de esta patología (Ghobrial et al., 2014), debido a que la siringomielia puede conducir a lesiones neurológicas irreversibles (Tassigny et al., 2016). Por lo tanto, al realizar un seguimiento de los pacientes intervenidos quirúrgicamente, se observa una alta incidencia de recurrencia clínica de los síntomas (Ghobrial et al., 2014). Cuando la Siringomielia está asociada a la Malformación de Chiari Tipo 1, la resolución quirúrgica de la malformación, proporciona una mejoría clínica y radiológica de la siringomielia (Chaudhary y Fehlings, 2014). Sin embargo, la elección de la estrategia de tratamiento depende de su origen y de las manifestaciones clínicas (Klimov et al., 2017).

Un tratamiento clásico es el drenaje directo del quiste en pacientes que tienen sintomatología, aunque se han sugerido otros tratamientos como la mielotomía. No obstante, tales intervenciones pueden conducir al

deterioro de las complicaciones posoperatorias debido a la intervención directa de la médula espinal y crecería la tasa de recurrencia después de los procedimientos (Lee et al., 2017). La derivación de la siringue al espacio subaracnoideo es una opción favorable para las causas idiopáticas (Davidson et al., 2017). Sin embargo, algunas veces el procedimiento logra reducir el tamaño de la siringue, pero no produce ninguna mejoría notable en el estado clínico del paciente (Lee et al., 2022).

CONCLUSIÓN

La Siringomielia es una entidad poco frecuente, se considera una lesión medular crónica, que se produce por alteraciones en la dinámica de la circulación fisiológica del Líquido Cefalorraquídeo desde el IV ventrículo hacia el espacio subaracnoideo. La principal causa es la Malformación de Chiari Tipo I que se caracteriza por el desplazamiento caudal de una o ambas amígdalas cerebelosas a través del foramen magno, otras causas son las postraumáticas, tumores de la médula espinal y las postinflamatorias como la aracnoiditis, que a su vez, puede ser secundaria a una hemorragia subaracnoidea. El cuadro clínico se basa en la pérdida de sensibilidad termoalgésica, signos piramidales, atrofia muscular y disfunción autonómica del intestino y la vejiga. Este trastorno puede evolucionar en un periodo de 6 años o deteriorar al paciente en uno a dos años, por lo que su pronóstico depende del diagnóstico precoz y preciso mediante la Resonancia Magnética Nuclear Simple en secuencias T1 y T2 disponible en un Hospital de segundo nivel de atención. La derivación de la siringue al espacio subaracnoideo es una opción quirúrgica favorable y practicable en un Hospital de Segundo nivel de atención, sin embargo, algunas veces el procedimiento logra reducir el tamaño de la siringue pero no produce ninguna mejoría notable en el estado clínico del paciente.

CONFLICTO DE INTERÉS

Los autores reportan que no presentan conflictos de interés en el presente artículo científico.

REFERENCIAS

- Chaudhary, R. & Fehlings, M. (2014). Adult-Onset Syringomyelia - From theory to practice and beyond. *World Neurosurgery*, 83(4), 462-463. DOI: 10.1016/j.wneu.2014.08.033.
- Davidson, K., Rogers, J. & Stoodley, M. (2017). Syrinx to subarachnoid shunting for syringomyelia. *World Neurosurgery*, 110: e53-e59. DOI: <https://doi.org/10.1016/j.wneu.2017.09.205>
- Ghobrial, G., Dalyai, R., Maltenfort, M., Prasad, S., Harrop, J. & Sharan, A. (2015). Arachnolysis or Cerebrospinal Fluid Diversion for Adult-Onset Syringomyelia? A Systematic Review of the Literature. *World Neurosurgery*, 83(5), 829-835. DOI: <https://doi.org/10.1016/j.wneu.2014.06.044>
- Giner, J., Pérez, C., Hernández, B., Riva, **Á. G.**, **Isla, A.** y Roda, J. (2016). Siringomielia no secundaria a Chiari. *Actualización. Neurología*, 34(5), 318-325. DOI: <https://doi.org/10.1016/j.nrl.2016.09.010>
- Granados, A., García, L., Ortega, C. y López, A. (2011). Enfoque diagnóstico de las Mielopatías. *Revista Colombiana de Radiología*, 22(3), 3231-3251.
- Honey, C., Martin, W. & Heran, S. (2017). Syringomyelia Fluid Dynamics and Cord Motion Revealed by Serendipitous Null Point Artifacts during Cine MRI. *AJNR American Journal of Neuroradiology*, 38(9), 1845-1847. DOI: <http://dx.doi.org/10.3174/ajnr.A5328>
- Klimov, V., Gulay, Y., Evsyukov, A. & Moysak, G. (2017). Syringosubarachnoid Shunting in Treatment of Syringomyelia: a Literature Review. *Burdenko's Journal of Neurosurgery*, 81(3), 58-65. DOI: 10.17116/neuro201781358-65.
- Lee, J., Song, G. & Son, D. (2017). Surgical Management of Syringomyelia Associated with Spinal

- Adhesive Arachnoiditis, a Late Complication of Tuberculous Meningitis: A Case Report. *Korean J. Neurotraumatology Society*, 13(1), 34-38. DOI: <https://doi.org/10.13004/kjnt.2017.13.1.34>
- Lee, J.-H., Chung, C.-K. & Kim, H. (2002). Decompression of the spinal subarachnoid space as a solution for syringomyelia without Chiari malformation. *International Spinal Cord Society*, 40(10), 501-506. DOI: 10.1038/sj.sc.3101322
- Montalvo, J. y Moreira, D. (2017). Evolución Natural de la Siringomielia: Presentación de un Caso. *Revista Ecuatoriana de Neurología*, 26(1), 72-74. http://scielo.senescyt.gob.ec/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S2631-25812017000300072&lng=es.
- Neurocirugía Contemporánea (2019). *Siringomielia*. <http://www.neurocirugiacontemporanea.com/doku.php?id=siringomielia>
- Shenoy, V. y Sampath, R. (2022). *Syringomyelia*. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/30725795/>
- Stenimahitis, V., Fletcher-Sandersjö, A., Tatter, C., Elmi-Terander, A. & Edström, E. (2022). Long-term outcome following surgical treatment of posttraumatic tethered cord syndrome: a retrospective population-based cohort study. *The International Spinal Cord Society*, 60(6), 516-521. DOI: 10.1038/s41393-022-00752-7.
- Swarna, S., McKean, D. & Belci, M. (2018). Cervicothoracic arachnoiditis—a rare complication of aneurysmal. *International Spinal Cord Society*, 4(57), 1- 4. DOI: 10.1038/s41394-018-0089-0
- Tassigny, D., Abu-Serieh, B., Tsague, D., Born, J. & Milbouw, G. (2017). Shunting of syringomyelic cavities by using a myringotomy tube: Technical note and long term results. *World Neurosurgery*, 98, 1-5. DOI: 10.1016/j.wneu.2016.10.067
- Veken, J., Harding, M., Hatami, S., Agzarian, M., & Vrodos, N. (2021). Syringomyelia intermittens: highlighting the complex pathophysiology of syringomyelia. Illustrative case. *Journal of Neurosurgery Case Lessons*, 2(11). DOI: 10.3171/CASE21341.
- Wang, D., Martin, K., Auguste, K. & Sun, P. (2015). Fast dynamic imaging technique to identify obstructive lesions in the CSF space: report of 2 cases. *JNC Pediatrics*, 15(5), 519-523. DOI: 10.3171/2014.11.PEDS13620.
- Yuan, C., Guan, J., Du, Y., Fang, Z., Wang, X., Yao, Q, Zhang, C., Jia, Shanhang., Liu, Z., Wang, K., Duan, W., Wang, X., Wang, Z., Wu, H., Chen, Z. & Jian, F. (2022). Spinal Obstruction-Related vs. Craniocervical Junction-Related Syringomyelia: A Comparative Study. *Frontiers in Neurology*, 13. DOI: 10.3389/fneur.2022.900441
- Zheng, Y., Liu, Y., Wei, K., Huang, Y., Chen, P., Hsu, Y. & Lin, C. (2021). Outcome predictors and clinical presentation of syringomyelia. *Asian Journal of Surgery*. doi.org/10.1016/j.asjsur.2022.06.150