

SIRINGOMIELIA IDIOPÁTICA A PROPÓSITO DE UN CASO IDIOPATHIC SYRINGOMYELIA: A CASE REPORT

Marlon Martínez*, Jairo Alonso Iglesias Charris** y Cindy Katherine Rojas García**

RESUMEN

Lairingomielia es un trastorno que consiste en la formación de uno o varios quistes en la médula espinal, que generalmente inician en la región cervical y pueden extenderse hasta la región torácica o hacia el tronco encefálico. Su etiología es multifactorial, pudiendo ser secundaria a malformación de Arnold-Chiari, causas idiopáticas, y traumatismos. Las manifestaciones clínicas son variadas presentando un curso crónico-progresivo.

Se presenta el caso de una mujer de 47 años de edad con diagnóstico deiringomielia cervicotorácica, cuya manifestación inicial fue inusual, aguda y progresiva, ameritando procedimiento quirúrgico con buenos resultados. Se discute sobre la presentación clínica atípica y las medidas terapéuticas quirúrgicas empleadas en éste caso. (DUAZARY 2012 No. 1, 60 - 64)

Palabras clave: Siringomielia; quistes; médula espinal; tronco encefálico; malformación de Arnold-Chiari; procedimiento quirúrgico. (DeSc).

ABSTRACT

Syringomyelia is a disorder that involves the formation of one o more cysts in the spinal cord, usually begin in the cervical region and extend to the thoracic region or to the brain stem. The etiology is multifactorial and usually is secondarily to Arnold-Chiari malformation, idiopathic causes and trauma. These clinical manifestation are various with a progressive chronic course.

The following case report is about a woman of 47 years old, whit diagnosis of cervico-thoracic syringomyelia, whose initial manifestation was unusual, acute and progressive; the patient requires Surgical Procedures with good results. In this case discussed about the clinical atypical presentation and the therapeutic surgical measures used in this case.

Keywords: Syringomyelia, cysts, spinal cord, brain stem, Arnold-Chiari malformation, surgical procedures. (MeSH).

*Médico neurólogo y neurofisiólogo, docente titular. marlonigor@gmail.com

**Estudiante de X semestre de medicina jairoiglesias_52@hotmail.com . Universidad del Magdalena.

**Estudiante de X semestre de medicina. cacinmarsha@gmail.com. Universidad del Magdalena.



INTRODUCCIÓN

La siringomielia es una cavitación en la médula espinal que se encuentra llena de líquido cefalorraquídeo. Presenta una prevalencia de 8.4 casos por 100.000 personas, con una incidencia de 0.4 casos por año⁽¹⁾, en Colombia la prevalencia de la enfermedad es 0.84 casos por 100.000 personas, mientras que en la ciudad de Santa Marta en el Hospital Universitario Fernando Troconis éste fue el primer caso registrado en 7 años, lo cual corresponde a una muy baja prevalencia de la enfermedad. Por tanto, afirmamos

que es una entidad patológica poco frecuente y poco diagnosticada, dada a la escasa información que hay respecto a esta. Es frecuente en la tercera y cuarta década de vida⁽²⁾. La etiología de la siringomielia es muy diversa y por tanto se clasifica en tres grupos principales⁽³⁾: El primer grupo es concerniente a las alteraciones de la circulación del LCR: comunicante y no comunicante (Fig. No.1 Clasificación anatómica del Syrinx); el segundo grupo se refiere a fenómenos atróficos medulares (siringomielia ex vacuo); y el último secundaria a neoplasias^(4,5) la siringomielia idiopática no se ubica dentro de esta clasificación.

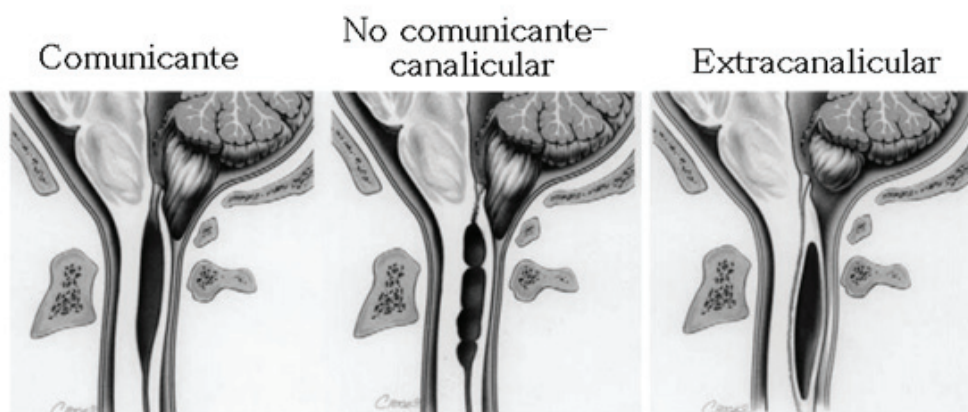


Fig No. 1 Clasificación anatómica de la cavidad Syrinx

(BRODBELT A, STOODLEY M. Post-traumatic syringomyelia: a review. Journal of Clinical Neuroscience. Australia. 10 (4), 401-408. 2003.).

La siringomielia idiopática es aquella en la cual no se puede identificar de manera clara su etiología; su manejo es difícil ya que la mayoría de casos no tiene asociación con la malformación de Arnold Chiari^(6,7,9) por tanto el tratamiento de elección debe permitir una restauración adecuada del flujo del LCR. Por esta razón, el tratamiento quirúrgico es el más utilizado ya que permite una rápida resolución del flujo y de los síntomas^(4,5).

El objetivo principal del siguiente caso es enfocar a la comunidad médica sobre esta entidad patológica, y tomarla como diagnóstico diferencial cuando se presente un paciente con síntomas de la motoneurona inferior y disestesias, como manifestaciones iniciales en un individuo previamente sano.

CASO CLÍNICO

Mujer de 47 años de edad sin antecedentes patológicos de relevancia. Inicia 12 días antes de su ingreso con dolor localizado en la región cervico-dorsal, intenso, constante, punzante, no irradiado, acompañado de pérdida de fuerza del hemicuerpo izquierdo y parestesias en miembro superior derecho y miembros inferiores, además de estreñimiento y retención urinaria. Cuatro días después experimenta un dolor en miembros superiores, constante, que no cede al tratamiento médico; de igual manera presenta dificultad para caminar por pérdida progresiva de fuerza en miembros inferiores, que evoluciona hacia la paraparesia, ameritando silla de ruedas.

En el examen físico se encontró ansiosa, consciente, orientada, sin alteraciones cognitivas ni alteraciones del lenguaje. Presentando cuadriparesia asimétrica sin compromiso de nervios craneanos. Presenta dolor a la palpación de músculos paravertebrales, bilaterales, con nivel sensitivo en C5, es de forma asimétrica de predominio en el hemisfero izquierdo más acentuado a nivel de miembros inferiores; Babinski, Hoffman-Trommer bilaterales predominando en hemisfero izquierdo; reflejos osteotendinosos disminuidos en el hemisfero izquierdo y en miembro superior derecho. Se observó importante hipotrofia distal en ambas manos, asociada a la contractura en la flexión del meñique derecho y dificultad en el acto de prensión. Fig. No.2, deformidad asociada a hipotrofia distal (previa autorización de la paciente mediante un consentimiento informado):



Figura No. 2 Deformidad asociada a Hipotrofia Distal

(foto tomada por los autores del caso clínico; es de la paciente, previa autorización con consentimiento informado, firmado por la misma)

De acuerdo con las anomalías que presentaba la paciente, se solicitaron los siguientes paraclínicos (ver Tabla No.1 Paraclínicos y Resultados):

Tabla 1. Paraclínicos y Resultados (VN: valor normal).

Praclínicos	Resultados
Factor reumatoideo	Negativo
Proteína C reactiva	5mg/L VN: (negativo < 6mg /L)
Hemograma	Normal
Anti Smith	Negativo
Ac anti DNA	Negativo

En la RMN se observa la cavidad intramedular de aproximadamente 11 mm de diámetro antero-posterior que se extiende desde C4 hasta T3-T4 (Fig. No 3 RMN y Mielograma), RMN cerebral normal. De acuerdo con lo visto anteriormente, se programa a la paciente para cirugía, en la que se realiza la laminectomía cervicotorácica, más drenaje de quiste.

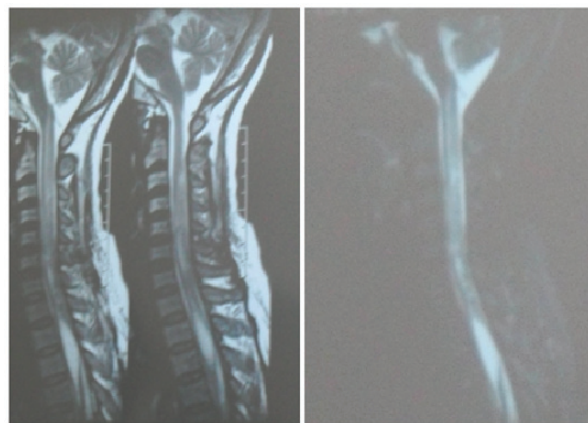


Figura No. 3 RMN y Mielograma

(Fotos tomadas por los autores del caso clínico; son de la paciente)

Después de los 3 días posquirúrgicos la evolución clínica es satisfactoria. Desaparece el dolor torácico, mejoran las parestesias, así como la fuerza en las 4 extremidades. Posteriormente se inicia rehabilitación física mejorando su capacidad de deambulación, y desaparecen reflejos patológicos. Después de 16 días de estancia hospitalaria con clara mejoría de su cuadro clínico inicial, la paciente en cuestión es dada de alta con seguimiento por medicina interna y sesiones de fisioterapia.

DISCUSIÓN

Por lo general, la siringomielia presenta un inicio crónico progresivo que va de 3 meses a 3 años, y llega a ser incapacitante. Las manifestaciones iniciales en un gran porcentaje de los casos pueden ser: hipoestésias, parestesias y arreflexia^(10,15). Entre las manifestaciones tardías asociadas con el cuadro se encuentran: hipoalgesia, signo de Horner, trastornos de la sudación, dolor localizado en la región cervicotorácica y en miembros superiores, y signos segmentarios cervicales de la motoneurona inferior; no obstante, pocos son los reportes en donde se presenta el cuadro agudo^(11,12). En nuestra paciente fue de tan sólo 7 días con un inicio inespecífico e inusual. Las manifestaciones clínicas descritas anteriormente son comunes en el cuadro clínico en los pacientes afectados por la enfermedad; algunos de estos pacientes suelen desarrollar cefaleas y síncope, como hallazgos iniciales de siringomielia por malformación de Arnold Chiari secundaria a hidrocefalia^(11,13). Estos son síntomas atípicos que no se evidenciaron durante el caso en mención, ya que en nuestra paciente la sintomatología inicial fue el dolor cervicotorácico, asociado a parestesias, hipoestésias, y signos de la motoneurona inferior, en el cual se evidenció un progreso agudo de la enfermedad.

Es probable que el dolor en estos pacientes sea secundario a descompensación en las presiones del LCR, que conllevan a una compresión medular que afecta a las raíces dorsales y dolor en miotomas involucrados. Cuando se instaura esta sintomatología¹⁶, la presión dentro del syrinx es alta ejerciendo un efecto compresivo, estimulando un proceso inflamatorio local, con posterior aumento de sustancias algícas ocasionando así el dolor^(5,17). La ubicación del dolor en estos pacientes presenta relación con la ubicación del syrinx; en el caso de la paciente el dolor se manifestaba en la región cervicotorácica, y es en éste lugar donde se encontró el syrinx.

Según la clasificación general de la siringomielia, el presente caso no lo podríamos incluir en la propuesta por Milhorat^(3,17), debido a que no se encontraron antecedentes patológicos de importancia, por lo que nuestra paciente podría entrar en el grupo de siringomielia idiopática, cuya etiología aún se desconoce^(8, 17,14).

El tratamiento de la siringomielia idiopática casi siempre es quirúrgico, debido a la evolución aguda de la enfermedad y a su repercusión en la calidad de vida de los pacientes. La técnica quirúrgica empleada en el presente caso fue laminectomía cervicotorácica, más drenaje de quiste intramedular de C4 hasta T3-T4, técnica que busca la adecuada restauración de la circulación del LCR^(6, 15). Con el drenaje del quiste se busca disminuir la presión intramedular, deteniendo la progresión de la atrofia medular secundaria al aumento de presión.

En conclusión, el presente caso rompe con el esquema de presentación clínica habitual de la siringomielia idiopática, pues en la mayoría de los casos el inicio de la enfermedad suele ser tardío y sus manifestaciones son más benignas que las presentadas en esta paciente. Consideramos que se debe pensar en siringomielia idiopática ante un paciente con hipoestésias, parestesias, dolor cervicotorácico, y signos de la motoneurona inferior, como manifestaciones iniciales que se desarrollen en un período de tiempo corto, con una evolución progresiva y rápida del cuadro clínico.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Lluch P, Rueda S. Oposición cervical anterior como síntoma inicial en un caso de siringomielia. Valencia: SEMERGEN. 2007; 33 (10): p. 540-41.
2. Sharma M, Coppa N, Sandhu F. Syringomyelia: A Review. Semin Spine Surgery. Washintong 2006; 18: p. 180-84.
3. Milhorat T. Classification of syringomyelia. New York: Neurosurg Focus; 2000 Mar. 8 (3).
4. Horcajadas A, Román A, Olivares G, et al. Siringomielia "idiopática": a propósito de un caso. Granada: Neurocirugía. 2008; 19: p. 556-61.
5. Brodbelt A, Stoodley M. Post-traumatic syringomyelia: a review. Australia: Journal of Clinical Neuroscience. 2003; 10 (4): p. 401-08.
6. Blanco J, Duran O, Gómez P. Displasia cráneo cervical, malformación de Arnold Chiari, y siringomielia. Rev. Medicine 1998; 7 (89): P. 4.166-4. 170.

7. Sung W, CHEN Y, DUVEY A, Hunn A. Spontaneous regression of syringomyelia - review of the current aetiological theories and implications for surgery. Australia: Case Reports / Journal of Clinical Neuroscience. 2008; 15: P. 1.185-1.188.
8. Tamez D. Siringomielia fisiopatología y tratamiento quirúrgico [Tesis de grado]. Monterrey: Universidad Autónoma de Nuevo León Monterrey. Facultad de Medicina; 1998; P. 2-18.
9. Zderkiewicz E, Kaczmarczyk R. Operative treatment of syringomyelia. Neurologia i Neurochirurgia Polska 2008; 42, 1: P. 43-49.
10. Levine D. The pathogenesis of syringomyelia associated with lesions at the foramen magnum: a critical review of existing theories and proposal of a new hypothesis. New York: Journal of the Neurological Sciences. 2004; 220: P. 3-21.
11. Zderkiewicz E, Kaczmarczyk R. Pathogenesis of syringomyelia. Neurologia i Neurochirurgia Polska 2007; 41, 1: P. 64-69.
12. Andrew R, Lewis C, Anand V. Resolution of syringomyelia after release of tethered cord. Stanford: Surgical Neurology. 2009. 72: P. 657-661.
13. Mcmillan H, Sell E, Nzau M. Chiari 1 malformation and holocord syringomyelia presenting as abrupt onset foot drop. Ottawa: Childs Nerv Syst. 2011 Jan; 27 (1): P. 183-86.
14. Martínez J, Alarcón F, López A. Syringomyelia with quadriparesis in CSF shunt malfunction: a case illustration. Murcia: Childs Nerv Syst. 2010; 26: P. 1229-1231.
15. Sanabria M. Esclerosis Lateral Amiotrófica. Revista Médica de Costa Rica y Centroamérica 2010; LXVII (591): P. 89-92.
16. González N, Escobar E, Escamilla C. Esclerosis Lateral Amiotrófica. Revista Mexicana de Medicina Física y Rehabilitación 2003; 15: P. 44-54.
17. Carretero A, Bowakim D, Acebes R. Actualización: esclerosis múltiple. Sección de Neurología. Hospital Universitario del Río Hortega. MEDIFAM. 2001; 11: P. 516-529.