

# Evolución Natural de la Siringomielia: Presentación de un Caso.

## *Natural Evolution Of Syringomyelia: Case Report.*

Juan Paúl Montalvo Herdoíza,<sup>1</sup> Diana Victoria Moreira Vera.<sup>1</sup>

### Resumen

La siringomielia es una enfermedad crónica degenerativa y progresiva de la médula espinal que se caracteriza por una pérdida disociada de la sensibilidad y amiotrofia braquial, con evidencia de cavitación centromedular.

Presentamos el caso de una paciente de 62 años de edad, con siringomielia asociada a malformación de Chiari tipo 1 que rechazó espontáneamente cualquier intervención quirúrgica a los cinco años de su diagnóstico por lo cual se ha realizado un seguimiento de 21 años de evolución. Las imágenes de resonancia magnética demuestran la evolución natural de la siringomielia desde 1998 hasta la actualidad.

**Palabras claves:** Siringomielia, malformación de Arnold-Chiari, siringobulbia.

### Abstract

Syringomyelia is a chronic degenerative and progressive disease of the spinal cord characterized by a dissociated loss of brachial sensitivity and amyotrophy, with evidence of centromedullary cavitation.

We report the case of a 62-year-old female patient with syringomyelia associated with Arnold Chiari malformation (type 1) who spontaneously rejected any surgical intervention five years after her diagnosis, which has been followed up for 21 years. Magnetic resonance imaging demonstrates the natural evolution of syringomyelia from 1998 to the present.

**Keywords:** Syringomyelia, Arnold-Chiari malformation, syringobulbia.

Rev. Ecuat. Neurol. Vol. 26, N° 1, 2017

### 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 nuestra laringe) aunque el vocablo proviene de la raíz griega syrinx (pipa o tuba)<sup>1</sup>.

Esta patología es progresiva y degenerativa presentando cuadros fluctuantes que van desde empeoramientos severos en 5 a 10 años hasta una progresión lenta de 30 a 40 años o más.

El cuadro clínico al inicio puede manifestarse en forma abigarrada con dolor en la región cervical posterior, a veces desencadenado por esfuerzos físicos o maniobras de Valsalva, para posteriormente dar lugar a los síntomas trascendentales como la hipoestesia disociada, sobre todo de los miembros superiores (afectación de la sensibilidad térmica y dolorosa con conservación de la sensibilidad táctil y propioceptiva), posteriormente se desarrolla un

déficit motor predominante en miembros superiores con ulterior afectación de los inferiores, con una típica amiotrofia de las eminencias tenar e hipotenar, que son las causantes de la incapacidad funcional motora y por lo tanto laboral en estos pacientes.

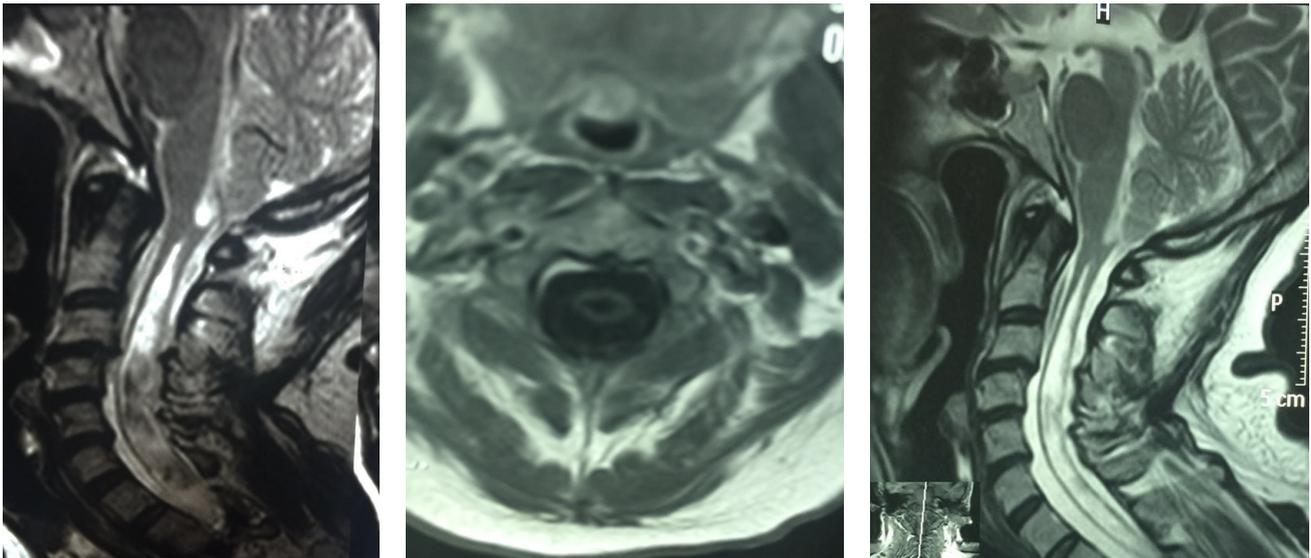
En el 90 % de los casos la siringomielia está asociada a la malformación de Chiari tipo 1 (descenso anormal de las tonsilas cerebelosas en el agujero occipital), el 10% restante incluyen siringomielia sin asociación con Chiari<sup>1</sup> (idiopática), secundaria a tumor intramedular, a trauma de médula, a compresión por tumor extramedular, a infarto medular o ruptura de MAV y, por último, a siringomielia asociada a hidrocefalia.

El dato epidemiológico más esclarecedor de su frecuencia es el proporcionado por el Instituto de Trastornos Neurológicos y Stroke<sup>2</sup> de que aproximadamente 40.000 estadounidenses padecen siringomielia, con una incidencia de 8 x 100.000 habitantes (2012).

La patogenia de esta entidad se discute desde el siglo XVI, cuando Olivier D' Angers<sup>3</sup> utilizó por pri-

<sup>1</sup>Universidad Técnica de Manabí.  
Centro Médico de Neurociencias Montalvo.

Correspondencia  
vomontal@gmail.com



**Figura 1.** Imágenes de Resonancia Magnética de Cerebro correspondientes a 1998, 2005 y 2010 respectivamente.

mera vez el término siringomielia. Simon, por su parte, sugirió en 1875 que se conservara este término para todas las cavidades medulares que no fueran centrales e hidromielia para las dilataciones simples del conducto del epéndimo.

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.

Para las causas secundarias la explicación patogénica estará ligada hacia las mismas, por ejemplo es fácil entender una mielomalacia postraumática que deja como secuela una cavidad medular, esté o no relacionada al conducto central.

Es de vital importancia el entendimiento de que el crecimiento de la cavidad es progresivo y que va de dentro hacia afuera, afectando el haz espinotalámico<sup>4</sup> de la vía termoalgésica a nivel de la comisura gris. Esto explica porque al principio hay dolor cervical y posteriormente anestesia.

La cavidad siringomiélica típica es cervical, pero en algunos casos puede afectar al bulbo (siringobulbia)<sup>5</sup>, y también extenderse hasta el nivel dorsal y lumbar.

El cuadro clínico generalmente comienza en la tercera década de la vida, y puede ser diagnosticado accidentalmente— ¡por una quemadura indolora en las manos!—, para después desarrollarse los síntomas amiotróficos ya descritos que pueden estabilizarse por décadas y solo en etapas más avanzadas aparecer ataxia e incontinencia del esfínter vesical.

Con las técnicas actuales de imagen el diagnóstico es contundente, la resonancia magnética de la médula cervical ofrece una visión clara tanto de la cavidad siringomiélica como de los trastornos del agujero occipital.

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 1, está muy discutido el tratamiento quirúrgico<sup>6</sup> descompresivo, no solo por el riesgo quirúrgico, sino porque muchas series revelan iguales resultados con tratamiento conservador o evolución natural.

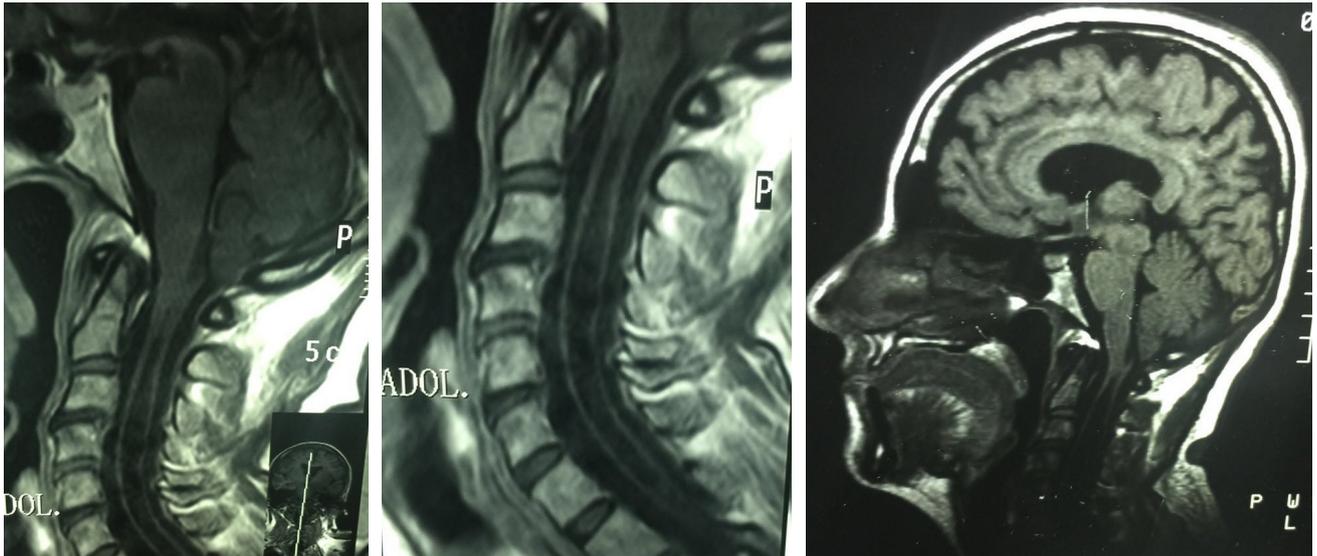
### Caso Clínico

Presentamos el caso de una paciente de 62 años, quien fue diagnosticada en 1996 y cuyos síntomas comenzaron cinco años antes del diagnóstico.

La paciente presentó cifoescoliosis de la columna cervico-dorsal y cuello corto. La imagen de resonancia (Figura 1) muestra la cavidad siringomiélica y el descenso de las tonsilas cerebelosas claramente visibles.

Desde el momento del diagnóstico definitivo hasta la actualidad han pasado 22 años y en ese tiempo se ha realizado cuatro evaluaciones de imagen, la última hace 6 meses (Figura 2).

Es importante recalcar la hipoestesia disociada evidente confinada a los miembros superiores y la amiotrofia de las manos (Figura 3) que se ha mantenido sin cambios desde hace 15 años, la afectación motora de los miembros inferiores es mínima (marcha normal), el control de esfínteres es normal y presenta una vida autónoma.



**Figura 2.** Imágenes de Resonancia Magnética de Cerebro en la actualidad, después de 22 años de evolución.



**Figura 3.** Amiotrofia de las eminencia tenar e hipotenar.

### Comentario

La presentación de este caso la justificamos por dos razones:

1) Hemos podido hacer un seguimiento de 21 años de una paciente con siringomielia asociada a malformación de Chiari tipo 1 que rechazó espontáneamente cualquier intervención quirúrgica.

2) Creemos que cuando tenemos un diagnóstico de estas características no debemos apresurarnos a intervenir quirúrgicamente a estos pacientes.

### Referencias

1. César Gotta, A. E. (2008). Siringomielia y otras etiologías mitológicas. *Revista argentina de radiología*, 143-152.
2. National Institute of Neurological Disorders and Stroke. (Abril de 2008). Siringomielia. Obtenido de National Institute of Neurological Disorders and Stroke: <https://espanol.ninds.nih.gov/trastornos/siringomielia.htm>
3. Royo-Salvador, M. B. (1996). Siringomielia, escoliosis y malformación de Arnold-Chiari idiopáticas. Etiología común. *Revista de Neurología (Barcelona)*, 937-959.
4. Montalvo, J. (2008). Vías de conducción. En J. Montalvo, *Neurociencias: Bases anatomofisiológicas* (pág. 131). Portoviejo.
5. Carrillo-Esper, R. V.-E.-D.-A.-S. (2008). Malformación de Arnold-Chiari tipo I, siringomielia, siringobulbia y atrapamiento del ventrículo IV. *Gaceta Médica de México*, 351-354.
6. Royo-Salvador, M. B. (1997). Nuevo tratamiento quirúrgico para la siringomielia, la escoliosis, la malformación de Arnold-Chiari, el kinking del tronco cerebral, el retroceso odontoideo, la impresión basilar y la platibasia idiopáticas. *Revista Neurológica (Barcelona)*, 523-530.