

Reporte de Tema

Siringomielia asociada a Malformación de Chiari I luego de descompresión craneal.

Syringomyelia associated with Chiari I Malformation after cranial decompression.

Flor Wilson¹, Hector Lezcano², Leonardo Barrios².¹Universidad de Panamá. ²Servicio de Neurocirugía, Complejo Hospitalario Dr. Arnulfo Arias Madrid. Panamá.**Palabras Claves:** Malformación de Chiari, Siringomielia, cerebelo**Keywords:** Chiari Malformation, syringomyelia, cerebellum**Correspondencia a:**

Dra. Flor Wilson.

Correo electrónico:

florwilsong@gmail.com

Recibido: 17 de junio de 2020.**Aceptado:** 7 de octubre de 2020.**Publicado:****Aspectos bioéticos:** Los autores declaran que no existe conflicto de interés alguno asociado en la publicación de este manuscrito. Se obtuvo el consentimiento informado de todo paciente participante. Los autores declaran no haber recibido financiamiento externo para la elaboración de este manuscrito.

Resumen

Introducción: Las Malformaciones de Chiari (M.C.) son alteraciones estructurales a nivel del cerebelo de etiología en estudio. Muy raras, afectan al 0,5% de la población. Más de la mitad de los pacientes cursan con siringomielia. **Caso clínico:** Femenina de 47 años con antecedente de M.C. Tipo I, acude con cuadro de dos semanas de evolución de cefalea holocraneana de intensidad 8/10, asociado a mareo e inestabilidad a la marcha. Hallazgos positivos de alteración en los pares craneales III, VIII, IX; hipertonía, signo de Babinski y Hoffman positivos bilaterales; ataxia truncal; nistagmus a la derecha; fuerza muscular disminuida en miembros superiores e hiperreflexia. **Discusión:** Ante la sospecha clínica, y las múltiples alteraciones a nivel del cerebelo y bulbo, se procede a realizar estudios de imagen y se confirma el diagnóstico de siringomielia. Posteriormente se le realiza una derivación siringoaracnoidea cervical y una derivación ventrículo-peritoneal y la paciente cursa con mejoría clínica.

Abstract

Introduction: Chiari malformations (C.M.) are structural alterations in cerebellum. They are of unknown etiology, at present in study. They are very rare and affect 0.5 % of the population. More than half of the patients have syringomyelia. **Clinical case:** A 47-year-old female with medical record of C.M. Type I, presents with a two-week evolution of holocranial headache, 8/10 in intensity, associated with dizziness and gait instability. Positive findings of alteration in cranial nerves III, VIII, IX; hypertonia, Babinski and Hoffman bilateral sign; truncal ataxia; nystagmus on the right; decreased muscle strength in the upper limbs and hyperreflexia. **Discussion:** Due to clinical suspicion and multiple alterations in cerebellum and bulb, imaging studies are performed and the diagnosis of syringomyelia is confirmed. Subsequently, a cervical syringoarachnoid bypass and a ventriculoperitoneal bypass were performed and the patient showed clinical improvement.

INTRODUCCIÓN

Las malformaciones de Chiari representan un grupo de varias presentaciones anatómicas anómalas del romboencéfalo. Existen cuatro subgrupos tradicionales de malformaciones de Chiari. Los tipos Chiari I, II y III implican diferentes grados de hernia del romboencéfalo fuera de la fosa craneal posterior. Chiari tipo IV implica hipoplasia o aplasia cerebelosa sin ninguna hernia asociada. [1]

La M.C. tipo I, también conocida como ectopia cerebelar primaria, es un trastorno de la unión craneocervical que se asocia con deformidad y elongación de las amígdalas cerebelosas y se caracteriza específicamente por descenso de las amígdalas más de 5 mm por debajo del foramen magnum en el canal espinal. [2-3] Su incidencia es

de 0,5% - 3,5% en general; 0,56% - 0,77% en estudios de resonancia magnética, y 0,62% en estudios de disección anatómica. [2] La siringomielia está presente en el 30-70% de los casos. Además, la hidrocefalia se presenta en el 7-9% de los pacientes con M.C. tipo I y siringomielia. [4]

Se han sugerido varias teorías para dilucidar la causa probable y el origen de la siringomielia, siendo la más aceptada la mecánica. Esta implica una afección durante el periodo embrionario relacionado a una fosa posterior pequeña. A pesar del gran volumen de publicaciones sobre el tema, parece que el problema aún no está explicado. Por este motivo presentamos un caso atípico de M.C. tipo I con peculiar desarrollo de siringomielia.

Caso clínico

Femenina de 37 años, con antecedentes descritos en la tabla 1, inicia en 2007 con cuadro de cefalea holocraneana de intensidad 6/10, no irradiada, que progresivamente se asocia a vértigo y ataxia al año siguiente. Dos años después, se añade al cuadro acúfenos en oído izquierdo. Acude a consulta de otorrinolaringología donde se diagnostica hipoacusia conductiva bilateral, paresia canalicular izquierda y nistagmus en diente de sierra derecho, por lo cual es estudiada por Enfermedad de Ménière. Se le realiza tomografía computarizada (TC) cerebral simple donde se observa hidrocefalia obstructiva y lesión hiperdensa lateral a la arteria vertebral izquierda. Por ello se refiere al servicio de neurocirugía para evaluación.

Es llevada al salón de operaciones para la realización de una tercer ventriculostomía endoscópica con posterior mejoría de la hidrocefalia. La paciente presenta síntomas compatibles con una compresión en el foramen magno, alteración de la sensibilidad y de la propiocepción de miembros superiores e inferiores, de predominio izquierdo. Mediante estudios imagenológicos se diagnostica una Malformación de Chiari Tipo I. Se le realiza una craneotomía de fosa posterior con apertura del foramen magno más resección del arco posterior de C1 y duroplastía.

En 2013 acude con cuadro de cefalea intensa holocraneana, asociado a náuseas y mareo. Se realiza TC que evidencia ventriculomegalia. Se revisa la tercer ventriculostomía endoscópica y se le da egreso sin complicaciones.

Posteriormente, a sus 47 años, presenta cuadro de dos semanas de evolución de cefalea holocraneana de intensidad 8/10, asociada a mareo, inestabilidad a la marcha y disminución progresiva de la fuerza muscular en ambos miembros superiores.

A la evaluación neurológica, alerta y orientada en espacio, tiempo y persona. Cooperadora, con lenguaje claro, pensamiento coherente, memoria retrógrada, anterógrada y retentiva conservada. Con paresia a la convergencia del ojo izquierdo, hipoacusia izquierda y disfagia. Hallazgo de hipertonía e hiperreflexia en las extremidades superiores e inferiores; disminución de la fuerza muscular en las extremidades superiores y reflejos de Babinski y Hoffman (bilateral). Al examen de las funciones cerebelosas se evidencia nistagmus a la derecha, dismetría y ataxia truncal. Con sensibilidad conservada, resto del examen físico sin alteraciones.

Los exámenes de laboratorio se presentan dentro de los límites normales, con excepción de las pruebas de función renal, las cuales se encuentran alteradas por su patología de fondo. Se realizan estudios de imagen complementarios descritos en las figuras 1, 2 y 3.

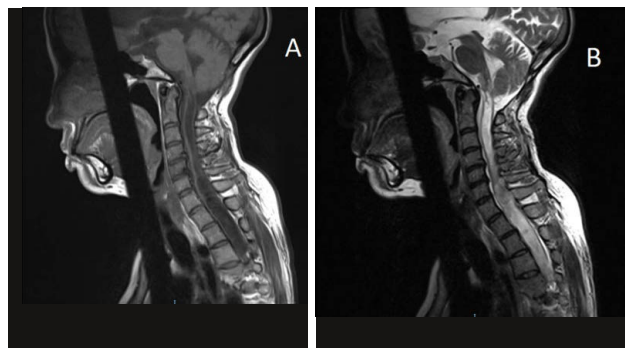
Se concluye entre los diagnósticos diferenciales hipertensión endocraneana, que podría ser causada por un pseudotumor cerebral, una masa, hidrocefalia o algún traumatismo. [5] Por sus antecedentes quirúrgicos, un absceso cerebral; un episodio de enfermedad cerebro-

Figura 1. Tomografía computarizada cerebral simple de la paciente, año 2017



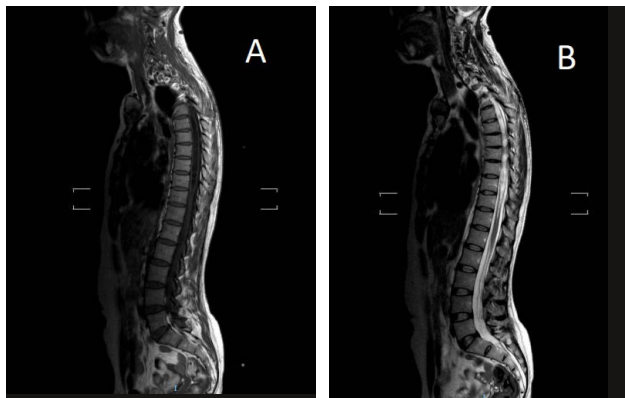
Dilatación de los ventrículos laterales a expensas de la obstrucción causada por el descenso de las amígdalas cerebelosas.

Figura 2. Resonancia Magnética Cervical en corte sagital, de la paciente, año 2016



En la imagen A (ponderada en fase T1) se visualiza una lesión hipointensa que va desde la porción más inferior del bulbo raquídeo hasta T3. En la imagen B (fase T2) se observa la lesión anterior ahora hiperintensa, lo que sugiere contenido líquido intramedular. Esto demuestra la siringobulbia y siringomielia de la paciente.

Figura 3. Resonancia Magnética de Columna Vertebral Completa en corte sagital, de la paciente, año 2016



Se observa en la imagen A, ponderada en T1, la extensión de la siringomielia hasta T10 - T11. La imagen B muestra un corte en fase T2 donde se aprecia la lesión hiperintensa con extensión hasta T12

vascular, por su historia de hipertensión arterial e intoxicación farmacológica por el antecedente de enfermedad renal crónica.

Además, la paciente cursa con signos y síntomas de síndrome centromedular, por sus alteraciones motoras y sensitivas, previamente descritos.

Luego de completar los estudios de imagen, sumado a la historia clínica y examen físico de la paciente se llega al diagnóstico de: 1. Síndrome de Hipertensión Endocraneana secundario a Hidrocefalia No Comunicante; 2. Síndrome Centromedular secundario a Siringomielia y Siringobulbia; 3. Malformación de Chiari Tipo I por historia. Se realiza una derivación siringoaracnoidea cervical y una derivación ventrículo-peritoneal. La paciente cursa con mejoría de su cuadro y se le da egreso.

DISCUSIÓN

La Malformación de Chiari es una patología congénita que se produce por alteración de las somitas mesodérmicos occipitales asociado a siringomielia e hidrocefalia y caracterizado por alteraciones anatómicas de la base del cráneo y estructuras neurológicas adyacentes. [6-7] Fue descrita por primera vez por John Cleland en 1883. [7] Se han descrito asociaciones genéticas, ambientales y estructurales, y la más frecuente es del tipo I. [8-9] La M.C. afecta a 1/1000 nacidos vivos y su prevalencia asciende a 3-4/1000 casos, debido a los casos que se diagnostican en la adultez. [10] Se presenta en igual proporción tanto en hombres como mujeres y en todas las etnias. En general, la siringomielia está asociada en un 90% de los casos, siendo su relación con la M.C.I, de un 405. [6]

En cuanto a su fisiopatología, se han propuesto múltiples teorías, siendo la teoría mecánica la más aceptada, con respecto al complejo Chiari Tipo I-siringomielia, en la que se describe que existe una fosa posterior excesivamente pequeña y una alteración durante el desarrollo embrionario. [7-8]

Dichas teorías no explican del todo el desarrollo de siringomielia, y más aún la forma en la cual esta paciente la desarrolló posterior a la descompresión de la fosa posterior. Esto da indicios de la necesidad de nuevas teorías en cuanto al mecanismo de desarrollo de la misma. Así se han propuesto varias teorías que tienen como fundamento un mecanismo hidrodinámico, donde la obstrucción inicial y los espacios perivascuales del parénquima de la médula espinal juegan un papel importante. [11]

Los síntomas y signos generalmente se presentan entre los 25 y 30 años, como fue en el caso de la paciente. [7] Se pueden dividir de acuerdo a la alteración de la dinámica del líquido cefalorraquídeo, en donde se incluye la cefalea, presente en el 60-70% de los pacientes como síntoma inicial. La misma es generalmente holocraneana, opresiva y aumenta con maniobras de Valsalva. [7,8,10] Otro síntoma relacionado es la cervicalgia, asociado a molestias continuas en el hombro, nuca y extremidades

Tabla 1. Antecedentes personales patológicos de la paciente en 2016

Antecedente personal patológico	Año aproximado de diagnóstico	Medicamentos
Hipertensión arterial crónica	1991	Amlodipino e irbesartán
Bocio	2007	levotiroxina
Enfermedad renal crónica estadio III (secundaria a intoxicación farmacológica)	2007	
Malformación de Chiari Tipo I	2010	

superiores. [7] Se han descrito casos asociados a vértigo, síntomas otológicos, hipoacusia neurosensorial y síntomas oculares. [7,8,10] Estos signos y síntomas fueron descritos en caso presentado.

Entre los síntomas relacionados con la compresión de la médula y bulbo raquídeo se encuentran la debilidad y espasticidad de las extremidades, aproximadamente un 40% en extremidades superiores y 39% en las inferiores. Se describe, además, la presencia de parestesias y lipotimias, presentados también por la paciente. [7]

Algunos de los signos descritos en la literatura y presentados en el caso son los de motoneurona superior (Babinski), y de motoneurona inferior (debilidad, hiporreflexia, predominante en miembros superiores); signos sensitivos, característicos de síndrome centromedular, por la siringomielia y signos cerebelosos, presentes en el 75% de los casos. [7-8]

La resonancia magnética es el método diagnóstico por excelencia para la M.C. y la siringomielia. Para el diagnóstico de M.C.I se describe una herniación de 5 mm por debajo del foramen magnum. La T.C. se realiza para evaluar las alteraciones óseas y el control de la hidrocefalia. [8-10]

En los casos de M.C.I con siringomielia e hidrocefalia, está indicado el manejo quirúrgico con el objetivo de mejorar la hidrocefalia y controlar la sintomatología y progresión de la enfermedad. [7] Se les realiza una descompresión ósea del foramen magno y del atlas y de la membrana atlanto-occipital, que puede continuarse con una descompresión con duroplastía. La hidrocefalia, presente en un 10% de los casos, se puede controlar mediante la colocación de una válvula de derivación ventrículo-peritoneal o una ventroculoscopia endoscópica. [7-8] En el caso presentado se utilizaron ambas técnicas.

La mayoría de los pacientes mejoran su calidad de vida luego de la cirugía. Pueden persistir los síntomas y signos de la M.C.I y de la siringomielia en menor grado. Las mayores complicaciones se observan en relación a trastornos en el líquido cefalorraquídeo (10%). [7]

CONCLUSIÓN

La malformación de Chiari es una condición que causa alteraciones en la dinámica de flujo del líquido cefalorra-

quideo, que llevan a derivación de este fluido hacia un nuevo espacio, desarrollando así el syrinx. Debido a esto, entre uno de los objetivos quirúrgicos, está la descompresión del foramen magno para mejorar el flujo alterado. No obstante, este caso nos demuestra que a pesar de la descompresión puede ocurrir la siringomielia, lo que podría indicar la existencia de mecanismos alternos a la obstrucción de flujo para el desarrollo esta cavidad anómala.

REFERENCIAS

- [1] Cesmebasi A et al. The Chiari Malformations: A Review with Emphasis on Anatomical Traits. *Clinical Anatomy*. 2014; 28(2):184-194
- [2] Arnautovic A et al. Pediatric and adult Chiari malformation Type I surgical series 1965–2013: a review of demographics, operative treatment, and outcomes. *J Neurosurg Pediatric* 2015; 15:161–177.
- [3] Donald M Hadley. The Chiari Malformations. *J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry* 2002;72;38-40
- [4] Greenberg MS. *Handbook of Neurosurgery*. Octava Edición. Thieme. Canada 2016. Capítulo 17. Pag: 277-278.
- [5] Pérez-Falero RA, Cardentey-Pereda AL, Arenas-Rodríguez I, Viñas-Machín PL. Hipertensión endocraneal. *Rev Neurol* 1999;29 (12):1213-1224
- [6] Malformaciones de la unión cráneo-cervical (Chiari Tipo I y Siringomielia) [Internet]. Aefi.net. 2017 [cited 29 July 2017]. Disponible en: <http://www.aefi.net/Fisioterapiasalud/Malformacionesdelau-ni%C3%B3ncr%C3%A1neocervical.aspx>
- [7] Amado Vázquez ME, García Ramos R, Avellaneda Fernández A, García Ribes M, Barrón Fernández J, Gómez Triguero C, et al. Malformaciones de la unión cráneo-cervical (Chiari tipo I y siringomielia). Documento de consenso [Internet]. Madrid: Editorial Médica AWW; 2009 [citado 24 Jul 2017]. Disponible en: http://www.sen.es/pdf/2010/Consenso_Chari_2010.pdf
- [8] Mayoclinic.org [Internet]. Rochester: Mayo Clinic; 1998 [citado 24 jul 2017]. Disponible en: <http://www.mayoclinic.org/diseases-conditions/chiari-malformation/home/ovc-20249651>
- [9] Chiari Malformation Fact Sheet | National Institute of Neurological Disorders and Stroke. [Internet] Maryland: National Institute of Neurological Disorders; 1950 [actualizado 13 mar 2020; citado 25 jul 2017]. Disponible en: <https://www.ninds.nih.gov/Disorders/Patient-Caregiver-Education/Fact-Sheets/Chiari-Malformation-Fact-Sheet>
- [10] Salle, F., Spagnuolo, E., Aramburu, I., Cabrera, V., Jaume, A., Fernandez, M., & Cibils, D. Tratamiento Quirúrgico en Malformación de Chiari I en la Edad Pediátrica: Estudio y Resultados en Serie de 57 Casos. *Rev Argent Neuroc* [Internet]. 2013 [citado 28 jul 2017]; 27(2), 51–58. Disponible en: <http://aanc.org.ar/ranc/items/show/6>.
- [11] Rai SR, Rai PS. Volume change theory for syringomyelia: A new perspective. *Asian J Neurosurg* 2015; 10:245-51.