

Siringomielia ¿QUÉ ES?

La Siringomielia es una enfermedad caracterizada por la presencia de cavidades císticas dentro del cordón espinal. Es una enfermedad progresiva de forma crónica, con un curso clínico imprevisible. Hay a menudo una disparidad entre los síntomas clínicos y el tamaño de los syrinxes ("siringos" en castellano). Su incidencia es 8.4 nuevas personas de casos/año/100.000 personas. Las cavidades normalmente se localizan dentro del cordón cervical, aunque pueden extenderse hacia arriba (la oblogación de la médula, tallo del cerebro) y/o hacia abajo (el cordón espinal torácico y cono medular). Las cavidades císticas destruyen la materia gris del cordón espinal, y mientras dañan las fibras para las sensaciones de dolor y temperatura.

La Siringomielia es un síndrome con varios modelos de cavitaciones distintos que tienen mecanismos diferentes de patogénesis que probablemente determina los rasgos clínicos de la condición. De acuerdo a los resultados de la autopsia en los pacientes con siringomielia no tratada quirúrgicamente, tres tipos de cavidades de siringomielia han sido distinguidos:

- 1) las dilataciones del canal central que comunica directamente con el cuarto ventrículo.
- 2) las dilataciones del canal central no comunicando con el cuarto ventrículo y saliendo entre ellos un segmento de syrinx-libre del cordón espinal.
- 3) siringos que son originados en el parénquima del cordón espinal y que no están comunicados con el canal central.

RMN de paciente afectado de Siringomielia desde C1 a D3

ORIGEN DE LA SIRINGOMIELIA:

Está asociado con traumatismos, tumores o anomalías congénitas en la unión craneo-cervical, o a lo largo del neuraxis espinal. En, aproximadamente, el 84% de los casos está asociado con las malformaciones de la unión craneo-cervical, como Chiari I, Chiari II e impresión basilar. En 10% de los casos es asociado con tumores intramedulares. Un tipo tercero es la siringomielia post-traumática (5%), después de las fracturas espinales. En último lugar, pero no menos importante, el 1% de los casos está asociado con la hidrocefalia, especialmente en esos casos en que la dilatación ventricular era debida al aracnoiditis de las cisternas de la base del cráneo.

PATOGÉNESIS DE LA SIRINGOMIELIA

Varía con los tipos diferentes de siringomielia. En los casos asociados con los malformación de la unión craneo-cervicales, el LCR no puede fluir libremente del IV ventrículo hacia el espacio del subaracnoideo (el magna de la cisterna). La causa más común es el descenso de las amígdalas cerebelares, por debajo del foramen magnum en el Chiari.

En siringomielia post-traumática hay aracnoiditis y/o la ocupación mecánica del espacio del subaracnoideo espinal (hueso, disco, hematomas,...), induciendo un deterioro en la dinámica de LCR como se confirma con los estudios de RMN del flujo de fluido cerebroespinal. Empezando al nivel donde el trauma tuvo lugar la cavidad se extiende hacia arriba y hacia abajo, indicaron las pruebas de Valsalva (particularmente si un programa de fisioterapia demasiado intensivo se sigue).

En el caso de tumores intramedulares algunos de ellos secretan un fluido proteínico que disecciona los tejidos del cordón que inducen la cavidad siringomiélica.

Los rasgos clínicos de siringomielia consisten en un síndrome del cordón central, caracterizados por la pérdida de sensación en una forma segmentada que afecta el cuello, hombros y brazos. La mayoría presenta frecuentemente una pérdida de dolor y sensaciones de temperatura con una alteración del sentido del tacto en una área del cuerpo, en la cual hay también una bajada de las señales motoras neuronales (parálisis flácida que progresará a amiotrofia). No es raro que los pacientes presenten también una escoliosis torácica. Con el tiempo los reflejos profundos son también afectados (los cordones posteriores), las señales motoras neuronales superiores en las más extremidades inferiores aparecen (los cordones laterales y anteriores), y a veces incluso un síndrome de Horner (lesión de C8).

En estudios efectuados, la duración de síntomas y señales duró de 4 meses a 38 años. La media edad en momento de diagnóstico era 32 años, y la longitud media de historia médica 6.3 años. La edad de ataque fue de 4 a 53 años (el promedio 27.6 años). La longitud de historia médica era muy inconstante: algunos pacientes deterioraron rápidamente en un período de uno a dos años, pero la mayoría requirió varios años antes de tener síntomas severos suficientes para buscar el consejo médico. Un deterioro rápido como consecuencia de una tos, estornudo o esfuerzo brusco se ha descrito en la literatura médica. En general, sin tener en cuenta la edad del paciente, las señales de deterioro del tallo del cerebro se desarrollaron, la deterioración neurológica era progresiva hasta que la cirugía se realizaba.

La primera señal que aparece, normalmente, es la parestesia en los miembros superiores (generalmente las manos). Entonces los informes de los pacientes son que el agua caliente en la ducha no lo molesta en uno o ambos miembros superiores tanto como en el resto del cuerpo, quemaduras a menudo sin darse cuenta, etc.. Los déficits sensorios afectan sólo las zonas donde las esconden las cavitaciones siringomielicas. Puede haber analgesia suspendida en un courass (el tórax), hemicourass (sólo un lado del tórax), o en el tippet (los hombros, brazos y manos). También puede afectar los más bajo niveles como el cordón espinal dorsal o incluso el cono medular. La reducción característica en el dolor y la sensación de temperatura ocurre en todos los pacientes, a un grado inconstante normalmente en ambos lados del cuerpo. El ataque de dolor y pérdida de temperatura puede ser súbito en algunos casos aunque en la mayoría los síntomas progresan despacio pero implacablemente. En las áreas de analgesia suspendida es posible ver cicatrices, heridas o quemaduras, provocadas por la falta de la sensación termo-algésica.

El "toque ligero" normalmente se conserva bien en general pero se entorpece apreciablemente en el área afectada de dolor y pérdida de temperatura. El sentido del equilibrio y de la posición normalmente se daña, especialmente en los miembros superiores ya que suelen ser las zonas de mayor deterioro de la sensibilidad cutánea. En los pacientes con mucho tiempo de enfermedad (por encima de 20 años) el sentido de la posición también puede perderse en las piernas, por lo muchos de ellos tienen que caminar con muletas o incluso acogerse a una silla de ruedas.

Se atrofian los músculos intrínsecos de la mano temprano y severamente, debido al daño de las neuronas motoras del cordón anterior del cordón espinal. Esta atrofia induce a menudo deformidades de las manos y dedos, que facilitan el diagnóstico en la inspección simple de un médico especialista. La gran mayoría de los pacientes presentan debilidad y torpeza, hipotonía y reducción o ausencia de reflejos en los miembros superiores.

La escoliosis está presente en la inmensa mayoría de pacientes, siendo ésta uno de los indicios principales al diagnóstico, especialmente en los niños. Es debido a desequilibrio muscular inducido por el daño de las motoneuronas a la parte anterior del cordón espinal, y de vez en cuando puede inducir la restricción respiratoria severa. No se puede prever la evolución de los pacientes pediátricos, por lo que existen varias alternativas que siguen siendo motivo de controversia entre los neurocirujanos especializados, tanto en estos pacientes como en los casos de adultos. Las opciones

más utilizadas por ellos se pueden resumir en dos:

Evitar una cirugía preventiva y esperar a que la sintomatología se desarrolle suficientemente, para que la calidad de vida del paciente se vea suficientemente afectada para que la exija.

Realizar la cirugía inmediatamente después de ser diagnosticada la enfermedad. En este caso la controversia continúa a la hora de elegir la técnica adecuada, ya que en líneas generales, existirían dos tendencias:

Descomprimir la zona cráneo-cervical afectada y como consecuencia de ello, esperar que desaparezca la siringomielia (SM) al restablecer la libre circulación de LCR.

Realizar una derivación (laminectomía) introduciendo un catéter (shunt) en la cavidad siringomiélica que sirva de desagüe del líquido retenido para enviarlo al peritoneo. Con este método se intentaría conseguir que los siringomielos no comprimieran más las paredes de la médula, y posponer una posible descompresión occipito-cervical, si fuera necesario.

En general, al ser la siringomielia, en la mayoría de los casos, consecuencia de malformaciones cráneo-cervicales (Chiari e Impresión Basilar, preferentemente) todos los problemas derivados de estas patologías se suman a los propios de la siringomielia, convirtiendo al paciente en una persona con una calidad de vida penosa si no se toman las medidas adecuadas, a su debido tiempo y, siempre, realizadas por superespecialistas en estas enfermedades.

Cuando la cavidad siringomielica afecta al bulbo raquídeo, la patología se conoce como siringobulbia. La pérdida sensorial afecta la cara y el trophic daña la lengua, con deterioro progresivo al tragar (disfagia) , y ronquidos y apneas durante el sueño. Aunque excepcional, también puede extenderse a las posiciones superior del brainstem (tallo del encéfalo) e incluso puede alcanzar el tronco del mismo.

DIAGNÓSTICO

El diagnóstico puede hacerse a través del cuadro clínico y puede ser confirmado por las pruebas complementarias. Todos los pacientes deben estudiarse completamente y ser sometidos a un exhaustivo examen neurológico.

Los estudios de la radiografía pueden mostrar un ensanchamiento del canal espinal al nivel cervical así como la malformación de la unión cráneo-cervical. El mielograma y el TAC (Scanner) proporcionan un valor pequeño de información hoy día, siendo la RMN (MRI en inglés) el método preferido y necesario de investigación. Con un estudio de RMN es posible delinear la cavidad intramedular claramente, así como la causa de la misma (la malformación de la unión cráneo-cervical, el tumor, etc.). También con RMN es posible estudiar el flujo del LCR (CSF en inglés) en el espacio subaracnoidal espinal y a través de los siringomielos (syrinxs). La RMN es vital para la seguimiento postoperatorio de pacientes con siringomielia, medir el tamaño de los syrinx y detectar posibles complicaciones.

El nivel de las amígdalas cerebelosas puede evaluarse en los cortes sagitales de RMN, midiendo en el milímetros la distancia entre el foramen mágnum y la parte más inferior de la amígdala que descendió debajo de él. El tamaño de la cisterna del magma también puede evaluarse en RMN, midiendo la distancia mínima entre la cresta occipital interior y el margen posterior del cerebelo.

En la Siringomielia post-traumática, la RMN debe tener en cuenta que el paciente puede presentar una deterioración neurológica retardada después de la lesión del cordón espinal . El

diagnóstico definitivo se retrasa a menudo, siendo normalmente hecho de 2 a 8 años después de la lesión del cordón espinal.

TRATAMIENTO DE LA SIRINGOMIELIA

En aproximadamente un tercio de los enfermos no-intervenidos con cirugía el curso clínico es benigno, pero los otros dos tercios deterioran despacio pero continuamente hasta alcanzar déficit neurológicos severos. El tratamiento conservador no se recomienda, para no permitir el progreso de la enfermedad que no mejorará el presente de los pacientes por los déficit neurológicos desarrollados, debido a la destrucción de tejido nervioso en el cordón espinal. Así, la tendencia actual elige el tratamiento quirúrgico temprano antes de que se desarrollen déficit neurológicos importantes e irreversibles.

El primer estado en el tratamiento quirúrgico deiringomielia es un diagnóstico preciso de su etiología, para dirigir el tratamiento a la causa subyacente. Como descomposiciones de obra de la hidrodinámica un papel firme en la patogénesis de esta enfermedad, el tratamiento quirúrgico debe apuntarse a su corrección. Un tratamiento dirigido para normalizar las sendas de LCR (CSF) tendrá éxito más probablemente que el desagüe de las cavidades con derivaciones (laminectomías) que , normalmente, deben repetirse y que no resuelven de forma definitiva la normal circulación de LCR antes citada.

La mayoría de las formas deiringomielia tiene un obstáculo al nivel foramen mágnun o en el espacio del subaracnoidal de la espina. Se recomiendan medidas quirúrgicas que apuntan para reconstruir la continuidad del espacio subaracnoidal al sitio del bloque fuertemente. La derivación se defiende cuando el restablecimiento de las sendas se demuestra como imposible o como un segundo procedimiento cuando el funcionamiento de la descompresión falla .En los casos deiringomielia post-traumática se necesita una descompresión ancha del sitio de la fractura más una desviación de la cavidadiringomiélica a la zona peritoneal o pleural . El segundo método da buenos resultados ya que con cada movimiento respiratorio se aspira LCR, en lugar de confiar que estas acumulaciones de LCR se eliminan exclusivamente por gravedad.

En los casos deiringomielia asociados con tumores intramedulares, el tumor tiene que ser quitado primero. Esta operación resolverá las cavidadesiringomiélicas eliminando la fuente de secreción de fluido proteínico.

En los casos deiringomielia asociados con los malformación cráneo-cervicales el primer paso es realizar una descompresión de la unión craneo-cervical. En los casos con la contestación insuficiente y persistiendo una cavidad intramedular grande, la derivación se debe realizar como un segundo procedimiento quirúrgico. La atención cuidadosa a la hidrocefalia del paciente es aconsejable antes de que cualquier cirugía cráneo-vertebral se emprenda, ya que la propia hidrocefalia podría ser la causa de lairingomielia.

Las imágenes que se presentan a continuación corresponden a un paciente de SM provocada por una Impresión basilar. Su cirugía se limitó al desagüe de lairingomielia mediante una derivación siringo-peritoneal. El catéter se obstruyó 2 veces en el plazo de 3 años, con las correspondientes reoperaciones (daños medulares suplementarios) y al cabo de 6 años el shunt ha dejado de funcionar, de nuevo, con lo que lairingomielia persiste y la circulación de LCR sigue estando obstruida al persistir la causa primaria de la SM, que en este caso era una IB:

Después del procedimiento quirúrgico hay generalmente poco cambio en la condición neurológica de

los pacientes (el procedimiento quirúrgico ha realizado detener el progreso de la enfermedad y no recuperar los déficits neurológicos ya establecidos). Por ello es tan importante operar temprano a los pacientes. La fuerza del músculo y la atrofia muscular de los miembros superiores pueden mejorar ligeramente. No hay normalmente ningún cambio en la pérdida de sensación. Una mejora moderada en las señales de la neurona de motor superiores de los más bajo miembros puede conseguirse. Ni siquiera en los casos de dolor del dysesthetic la cirugía exitosa y derrumbamiento del syrinx, no pueden eliminarlo, y sigue siendo un desafío continuado en el cuidado de estos pacientes. En lairingomielia asociada con los malformación de la unión cráneo-cervical, una buena dosis de la mejora de la cirugía se relaciona a la descompresión del tipo de Chiari y/o la malformación correspondiente, mientras la perturbación del cordón central permanece inalterada . En estos casos la debilidad de las neuronas motoras superiores, sentido de la posición colectivo y dolor del cuello central son los rasgos que mejoran con mayor probabilidad.

La representación de imágenes de resonancia magnética normalmente muestra un derrumbamiento de las cavidades de lairingomielia después del procedimiento quirúrgico. Los estudios de RMN de control tienen que ser realizados cada seis meses para el seguimiento de la evolución de la enfermedad y poder actuar rápidamente en caso de la repetición. Si se realizan los laminectomías extensas (sobre todos en los niños) los estudios de la radiografía periódicos tienen que ser realizados para controlar la estabilidad postoperatoria de la espina cervical, y en caso de las deformidades para actuar propiamente a su debido tiempo.

Fuente: <http://www.aemc-chiari.com/siringomielia.htm>