

Siringomielia

Enfermedad caracterizada por la presencia de cavidad quística dentro del cordón espinal.

La cavidad quística (syrinx), puede extenderse fuera de la médula abarcando el tronco encefálico:

ver [siringobulbia](#).

Variedad anatómica:

El canal central medular presenta normalmente una serie de cambios a través de los años; gradualmente se estrecha, más en la región torácica. Ocurren cambios histológicos en el epéndimo, como daño celular, cicatrización, formación de rosetas, acúmulos subependimarios gliovasculares y desorganización celular. Además existe un cambio epitelial dependiente de la edad que consiste en el paso de epitelio ciliado pseudoestratificado en la primera década de la vida a epitelio columnar y cuboideo hacia la segunda década.

Astroцитos y células del epéndimo proliferan a los 20 años de edad llevando a la oclusión del canal central. En recién nacidos y en niños menores de un año de edad puede apreciarse el canal central aún abierto en el engrosamiento medular lumbar, en Resonancia Magnética.

La siringomielia siempre es patológica, aunque puede ser asintomática y no requerir terapia sino observación.

Epidemiología

Su incidencia es 8.4 nuevas personas de casos/año/100.000 personas. La edad media es de 30 años aproximadamente, con una historia de 6 años. Algunos pacientes se deterioraron rápidamente en un período de uno a dos años, pero la mayoría requirió varios años antes de tener síntomas severos.

De 135 pacientes operados de [disrafismo espinal](#) cerrado se identificaron 33 pacientes con siringomielia (Lee y col., 2012).

Etiología

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 tercer tipo es la siringomielia post-traumática (5%), tras 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 a la aracnoiditis de las cisternas de la base del cráneo.

Es frecuente la coexistencia de la siringomielia con la malformación de Chiari y la superposición de los síntomas causados por estos procesos.

La acumulación de líquido extracelular debido a los mecanismos de absorción pueden desempeñar un

papel importante en la fisiopatología de la siringomielia en estos casos (Akiyama, Koyanagi et al. 2008).

También se conoce la presencia de escoliosis con o sin la malformación de Chiari I (Akhtar and Rowe 2008).

La asociación entre hipopituitarismo, malformación de Chiari I, siringomielia también ha sido reconocida recientemente (Gupta, Vitali et al. 2008).

Entre los casos con siringomielia terminal, el 25% están asociadas con un tethered cord (Aoyama, Ohtaki et al. 2008)

Se ha descrito la coexistencia en algunos casos con la esclerosis múltiple (Weier, Naegelin et al. 2008).

Hemorragia subaracnoidea (Nakanishi y col., 2012).

La localización más común de la cavidad siringomiélica es cérvico-torácica.

Fisiopatología

A pesar de la serie de diversas hipótesis en la literatura, la fisiopatología de la siringomielia aún no es bien entendida.

La presencia de adhesiones subaracnoideas justifica la formación de una siringomielia.

Está asociado con traumatismos, tumores o anomalías congénitas en la unión cráneo-cervical, o a lo largo del neuraxis espinal.

Varía con los tipos diferentes de siringomielia:

En los casos asociados con la malformación de la unión craneo-cervicales, el LCR no puede fluir libremente del IV ventrículo hacia el espacio del subaracnoideo (cisterna magna). 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 RM del flujo de fluido cerebroespinal.

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

Anatomía Patológica

A veces la cavidad es la dilatación del propio canal central medular, suele denominarse Hidromielia y tiene un revestimiento de células ependimarias. Otras veces la cavidad es vecina al canal central y carece de dicho revestimiento. En ellas la cavidad puede estar comunicada con el canal central o ser completamente ajena a él.

Existen 3 tipos

- 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)iringos que son originados en el parénquima del cordón espinal y que no están comunicados con el canal central.

Clínica

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 .

Los primeros síntomas suelen ser parestesias en los miembros superiores (generalmente las manos). Los rasgos clínicos de siringomielia consisten en un síndrome del cordón central, caracterizados por la pérdida de sensaciones de temperatura con una alteración del sentido del tacto en una área del cuerpo(los pacientes refieren que el agua caliente en la ducha no lo molesta en uno o ambos miembros superiores tanto como en el resto del cuerpo, sufren quemaduras a menudo sin darse cuenta, etc..). Los déficits sensitivos afectan sólo las zonas donde se encuentran las cavitaciones siringomielicas.

Puede haber analgesia suspendida en el tórax o hemitorax o hombros, brazos y manos. En las áreas del analgesia suspendida es posible ver cicatrices, heridas o quemaduras, provocadas por la falta de la sensación termo-algésica

Más tarde le siguen déficits motores (parálisis flácida que progresará a amiotrofía). No es raro que los pacientes presenten también una escoliosis torácica. Con el tiempo los reflejos profundos también quedan afectados (los cordones posteriores) (Roser, Ebner et al. 2008).

Diagnóstico

Históricamente la mielografía y más tarde por la Tomografía computarizada.

La resonancia magnética es el procedimiento de elección hoy en día y es de inestimable importancia porque sólo la detección de cicatrices focales aracnoideas que perturban la circulación del líquido cefalorraquídeo puede llevar a la indicación de la cirugía.

Permite la detección de pequeñas cavidades en pacientes con síntomas leves y difusos. Determina la ubicación y extensión de las cavidad, su relación con estructuras anatómicas y la posible existencia de tabicaciones y anomalías en la región craniocervical (Holly and Batzdorf 2002).

Las secuencias CISS permiten además la detección de tejido subaracnoideo focal permitiendo decidir con mayor precisión los casos que requieran descompresión.Los artefactos de movimiento pueden ser eliminados con variaciones técnicas (Roser, Ebner et al. 2008).

Neurofisiología

Períodos de silencio se asocian con disfunción temprana del tracto de fibras espinotalámicas, aún

cuando los potenciales evocados revelan valores normales. Las anomalías de la conducción que suprimen selectivamente los períodos de silencio puede distinguir entre hidromielia y la siringomielia. En ausencia de silent periods el paciente no es candidato a la cirugía a pesar de la presencia de cicatrices focales aracnoideo. Estos pacientes pueden ser reevaluados sin el riesgo de progresión posterior (Roser, Ebner et al. 2008).

La evaluación del movimiento del LCR en la cavidad siringomiélica mediante la SPAMM-RM puede ser un predictor útil del postoperatorio y los resultados pueden indicar la correcta transmisión de la onda de pulso (Park, Chung et al. 2008).

Tratamiento

Posibilidades

Evitar una cirugía preventiva y esperar a que la sintomatología se desarrolle suficientemente, hasta que la calidad de vida del paciente se vea suficientemente afectada, pero la tendencia actual elige el tratamiento quirúrgico temprano antes de que se desarrollen déficit neurológicos importantes e irreversibles.

Hay pruebas de que la siringomielia se puede resolver espontáneamente, y esto puede justificar un enfoque más conservador para controlar la progresión del déficit neurológico (Sung, Chen et al. 2008).

Generalmente, el tratamiento de la siringomielia debe estar dirigida al proceso patológico que provoca la obstrucción del flujo de líquido (Kawaguchi, Fujimura et al. 2008).

En los casos de coexistencia con Chiari el tratamiento descompresivo puede disminuir el tamaño de la cavidad siringomiélica (Wetjen, Heiss et al. 2008).

En los casos idiopáticos el tratamiento de elección es el shunt siringosubaracnoideo en la zona DREZ (Prestor and Benedicic 2008).

El desanclaje por sí solo, puede ser suficiente para el tratamiento de la siringomielia asociada con médula anclada (Lee y col., 2012).

El manejo de la siringomielia secundaria debe encaminarse a la restauración de la circulación del LCR antes que a procedimientos de derivación de la cavidad siringomiélica. El índice de complicaciones y los pobres resultados a largo plazo de los procedimientos derivativos deberían desaconsejar esta opción terapéutica.

En las siringomielias secundarias a fenómenos de [aracnoiditis](#), los resultados de la disección de bridas aracnoideas y restauración del [espacio subaracnoideo](#) se relacionan con la extensión de la aracnoiditis y la etiología de la misma. Aquellos casos idiopáticos, en los que la zona de adhesión aracnoidea suele ser focal, tienen un índice de buenos resultados que se sitúa en torno al 80%. Por tanto, la resección de bridas aracnoideas complementado con la aplicación de parches de [duramadre](#) y puntos de elevación duros que contribuyen a la restauración de la circulación del [líquido cefalorraquídeo](#) LCR por el espacio subaracnoideo, debería ser la técnica de elección ¹⁾.

Pronóstico

Si no se lo trata, el trastorno progresa muy lentamente, pero finalmente produce una severa discapacidad. La descompresión quirúrgica usualmente detiene el progreso del trastorno en un 50% de las personas, mostrando una mejoría significativa en la función neurológica después de la intervención.

Después del procedimiento quirúrgico hay generalmente poco cambio en la condición neurológica de los pacientes (el procedimiento quirúrgico tiene por objetivo detener la progresión 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 sensibilidad.

Bibliografía

Akhtar, O. H. and D. E. Rowe (2008). "Syringomyelia-associated scoliosis with and without the Chiari I malformation." *J Am Acad Orthop Surg* 16(7): 407-17.

Akiyama, Y., I. Koyanagi, et al. (2008). "Interstitial spinal-cord oedema in syringomyelia associated with Chiari type 1 malformations." *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 79(10): 1153-8.

Aoyama, T., M. Ohtaki, et al. (2008). "Syringo-subarachnoidal shunting to correct unilateral leg deformity in a child with terminal syringomyelia: case report." *Childs Nerv Syst* 24(7): 869-73.

Gupta, A., A. M. Vitali, et al. (2008). "Resolution of syringomyelia and Chiari malformation after growth hormone therapy." *Childs Nerv Syst* 24(11): 1345-8.

Holly, L. T. and U. Batzdorf (2002). "Slitlike syrinx cavities: a persistent central canal." *J Neurosurg* 97(2 Suppl): 161-5.

Kawaguchi, T., M. Fujimura, et al. (2008). "Syringomyelia with obstructive hydrocephalus at the foramina of Luschka and Magendie successfully treated by endoscopic third ventriculostomy." *Surg Neurol*.

Lee, Ji Yeoun, Ji Hoon Phi, Jung-Eun Cheon, Seung-Ki Kim, In-One Kim, Byung-Kyu Cho, y Kyu-Chang Wang. 2012. «Preuntethering and postuntethering courses of syringomyelia associated with tethered spinal cord». *Neurosurgery* 71 (1) (julio): 23-29. doi:10.1227/NEU.0b013e31824cebc6.

Nakanishi, Kinya, Takuya Uchiyama, Naoki Nakano, Norihito Fukawa, Kimito Yamada, Tomonari Yabuuchi, and Amami Kato. 2012. "Spinal Syringomyelia Following Subarachnoid Hemorrhage." *Journal of Clinical Neuroscience: Official Journal of the Neurosurgical Society of Australasia* (January 27). doi:10.1016/j.jocn.2011.07.035. <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/22285478>.

Park, C. H., T. S. Chung, et al. (2008). "Evaluation of intrasyrinx fluid motion by spatial modulation of magnetization-magnetic resonance imaging in syringomyelia with long-term follow-up: a predictor of postoperative prognosis?" *J Comput Assist Tomogr* 32(1): 135-40.

Prestor, B. and M. Benedicic (2008). "Electrophysiologic and clinical data support the use of dorsal root entry zone myelotomy in syringosubarachnoid shunting for syringomyelia." *Surg Neurol* 69(5): 466-72; discussion 472-3.

Roser, F., F. H. Ebner, et al. (2008). "Three-dimensional constructive interference in steady-state magnetic resonance imaging in syringomyelia: advantages over conventional imaging." J Neurosurg Spine 8(5): 429-35.

Roser, F., F. H. Ebner, et al. (2008). "A new concept in the electrophysiological evaluation of syringomyelia." J Neurosurg Spine 8(6): 517-23.

Sung, W. S., Y. Y. Chen, et al. (2008). "Spontaneous regression of syringomyelia - review of the current aetiological theories and implications for surgery." J Clin Neurosci 15(10): 1185-8.

Weier, K., Y. Naegelin, et al. (2008). "Non-communicating syringomyelia: a feature of spinal cord involvement in multiple sclerosis." Brain 131(Pt 7): 1776-82.

Wetjen, N. M., J. D. Heiss, et al. (2008). "Time course of syringomyelia resolution following decompression of Chiari malformation Type I." J Neurosurg Pediatrics 1(2): 118-23.

1)

Horcadas A, Román A, Olivares G, Saura E, Jorques A, Ibáñez B, Pastor J, Martín JM. ["Idiopathic" syringomyelia: report of a case]. Neurocirugia (Astur). 2008 Dec;19(6):556-61. Spanish. PubMed PMID: 19112549.

From:

<http://www.neurocirugiacontemporanea.com/> - **Neurocirugía Contemporánea**
ISSN 1988-2661

Permanent link:

<http://www.neurocirugiacontemporanea.com/doku.php?id=siringomielia>

Last update: **2019/09/26 22:21**

