Código ISSN 2588-0551
DOI:10.31790/inspilip.v2i1.40.g45

Reporte de un caso

Arnold Chiari tipo I y siringomielia en el adulto

Arnold Chiari type I and siringomyelia in the adult: report of a case

Wilmer **Cedeño E.**[1,1] Henin **Mora B.**[1,2] Judy **Castañeda,** [2,1] Juan **Sola**[2,2], Jefferson **Criollo**, [2,3] Larry **Torres**[2,4], Giovanny **Negrete**[2,5], Gabriela **Lucas**[2,6]

-Médico especialista de Neurocirugía del Hospital Teodoro Maldonado Carbo [1-1,1-2 y 2-1,2-2,2-3,2-4,2-5]

-Médico especialista de Pediatría del Hospital Verdi Cevallos[2,6]

Acceso abierto

Citación
Cedeño W. et al. (2018) **Arnold Chiari tipo I y siringomielia en el adulto**. Revista científica INSPILIP V. (2), Número 1, Guayaquil, Ecuador.

Correspondencia

Dr. Wilmer **Cedeño**
Mail: dryuquita@hotmail.com

Recibido: 29/10/2017
Aceptado: 20/04/2018
Publicado: 25/04/2018

El autor declara estar libre de cualquier asociación personal o comercial que pueda suponer un conflicto de intereses en conexión con el artículo, así como el haber respetado los principios éticos de investigación, como por ejemplo haber solicitado permiso para publicar imágenes de la o las personas que aparecen en el reporte. Por ello la revista no se responsabiliza por cualquier afectación a terceros.

Resumen

La malformación de Arnold Chiari es una anomalía congénita caracterizada por el defecto de la base del cráneo y la herniación de parte del tronco y cerebelo a través del agujero magno, y puede estar asociado a siringomielia o hidrocefalia, la prevalencia de la enfermedad oscila entre el 4.3 x 1/100000 habitantes, afecta a ambos sexos, con ligero predominio en las mujeres, se trata de una paciente de 58 años de edad con antecedentes patológicos de relevancia, psoriasis del cuero cabelludo hace 8 años, gastritis y alergia a la aspirina y sus derivados, que fue hospitalizado por cefalea, debilidad muscular progresiva que inicia en miembro inferior izquierdo luego a miembros superiores bilateralmente, problemas del equilibrio, dolor en el cuello los brazos y la espalda, los estudios diagnósticos por imagen de resonancia magnética (RMN) de cerebro y columna cervico-dorsal ha demostrado una herniación de más 5mm por debajo del foramen magno. La siringomielia con malformación de Arnold Chiari tipo I es rara en adultos.

Palabras clave: Malformación Arnold Chiari**, s**iringomielia, cirugía.

Código ISSN 2588-0551
DOI:10.31790/inspilip.v2i1.40.g45

Abstract

The Arnold Chiari malformation is a congenital anomaly characterized by the defect of the base of the skull and the herniation of part of the trunk and cerebellum through the foramen magnum, and may be associated with syringomyelia or hydrocephalus, the prevalence of the disease ranges from 4.3 x 1/100000 inhabitants, affects both sexes, with a slight predominance in women, this is a 58-year-old patient with relevant pathological history, psoriasis of the scalp 8 years ago, gastritis and allergy to aspirin and its derivatives, who was hospitalized for progressive muscle weakness headache that starts in the left lower limb after upper limbs bilaterally, balance problems, pain in the neck, arms and back, diagnostic studies by magnetic resonance imaging (MRI) of the brain and cervico-dorsal spine has shown a herniation of more than 5mm below the foramen magnum. Syringomyelia with Arnold Chiari type I malformation is rare in adults.

Key words: Malformation Arnold Chiari, syringomyelia, surgery.

Introducción

Malformación de Chiari tipo I constituye un síndrome que involucra el descenso caudal de las amígdalas cerebolosas a través del foramen magnum para al menos 3-5 mm, (1), la obstrucción del líquido cefalorraquídeo (LCR) a nivel del foramen magnum y, por lo tanto, la dinámica del LCR alterada da como resultado la siringomielia (SM), una cavidad quística longitudinal en la médula espinal (2), que puede ocurrir como complicación de tumor, meningitis, aracnoiditis o trauma. (3)

Los pacientes se quejan de dolor de cabeza recurrente, dolor cervical y espasticidad progresiva de la parte inferior de las extremidades, entre las muchas malformaciones de la unión cráneo-cervical,

Código ISSN 2588-0551
DOI:10.31790/inspilip.v2i1.40.g45

síndrome de Chiari tipo I y siringomielia son notable debido a su prevalencia y la severidad de su síntoma (4), principalmente el deterioro del canal espinal, un trastorno sensorial disociado de las extremidades y la atrofia corporal y muscular; irritación de la raíz nerviosa, que causa sensaciones de dolor o ardor en el cuello, los hombros, la espalda o las extremidades superiores; trastornos neuronales y cerebolosos craneales del grupo posterior, que causan inestabilidad de la marcha, nistagmo, disfagia y ronquera; alteración del tracto piramidal, que causa hipertonía, hiperreflexia del tendón y pérdida de la fuerza muscular. (3)

La resonancia magnética (MRI) ha facilitado el diagnóstico de siringomielia en los últimos años, proporcionando delineación aguda de siringas e identificación precisa de malformaciones en la unión cráneo-cervical. (5)

El nuevo índice de severidad de Chiari (CSI) es un sistema de clasificación preoperatorio para predecir a largo plazo, si el paciente mejora con la cirugía. (6)

Varios estudios han revelado diversos procedimientos quirúrgicos como la derivación siringoperitoneal, derivación siringosubaracoidea, o se realiza duroplastia. En los últimos años, la descompresión de fosa posterior del foramen magnum (FMD) se ha llevado a cabo más frecuentemente por la enfermedad. (7), (8), (9), (10), (11)

El caso clínico que presentamos lo catalogamos como Chiari tipo I y siringomielia tipo I, que es raro.

Presentación del caso

Paciente de sexo femenino, de 58 años de edad, de raza mestiza, con antecedentes patológicos personales de psoriasis, gastritis, antecedentes alérgicos al ácido acetil salicílico.

Ingresa por presentar cuadro clínico de cuadriparesia y dolor cervical, al examen físico paciente despierta consiente sin

Código ISSN 2588-0551
DOI:10.31790/inspilip.v2i1.40.g45

déficit del lenguaje con cuadriparesia asimétrica sin compromiso de nervios craneanos, con dolor a la palpación de músculos paravertebrales, con nivel sensitivo en C5; Babinski, Hoffman, Trommer bilaterales; reflejos osteotendinosos disminuidos. Además, se observó importante hipotrofia distal en ambas manos, deformidad asociada a hipotrofia distal, alteración de la sensibilidad termoalgésica bilateral segmentaria.

Resonancia magnética craneal y de columna cervico-dorsal: Se evidencia herniación de más de 5 mm de las amígdalas cerebelosas hacia el canal espinal con siringomielia acompañante, la cavidad siringomiélica se extiende desde C1 hasta C5 (fig. 1).

Se realizan estudios prequirúrgicos para programar cirugía.

Exámenes de laboratorio, radiografía estándar de tórax, electrocardiograma y valoración cardiológica fueron normales.

Se realizó cirugía bajo anestesia general con intubación endotraqueal. Luego se colocó al paciente en posición en decúbito prono en la mesa de operaciones y con la cabeza en flexión ligeramente hacia adelante fijada al cabezal de Mayfield. Se practicó incisión vertical de la fascia occipital en la línea media con exposición del borde posterior del agujero magno hasta C1. Se realizó craniectomía occipital medial con resección del borde posterior del agujero magno y del arco posterior de C1, durotomía en “Y” con exposición y disección de la aracnoides engrosada para liberar adherencias mediante magnificación óptica. Luego durotomía con una capa de material dural y finalmente se realiza la síntesis quirúrgica de forma habitual.

Se realiza RMN de canal cervico-dorsal de control a los 6 meses de operada en corte sagital T1 se puede apreciar el colapso de la cavidad siringomiélica (fig. 4,5).

Código ISSN 2588-0551
DOI:10.31790/inspilip.v2i1.40.g45

La paciente que fue atendida el 2017 mejora su cuadriparesia (cuadriparesia prequirúrgico 1/5 y posquirúrgico 4/5), a los 2 años de postoperatorio, se realiza RMN canal cervico-dorsal de control donde se ha reducido de forma muy notable la cavidad siringomiélica (fig. 6, 7).



Fig. 1



Fig. 2



Fig. 3

Estudio de imagen de resonancia magnética en T1 en la que se observa en las 3 figuras hipointensidad multisegmentaria intramedular desde C1 hasta T5 compatible con siringomielia.



Fig. 4



Fig. 5

Código ISSN 2588-0551
DOI:10.31790/inspilip.v2i1.40.g45

***En la figura 4 y 5 de RMN sagital T1 de control, donde es posible apreciar el colapso de la cavidad siringomiélica* a los 6 meses de operada.**



Fig. 6

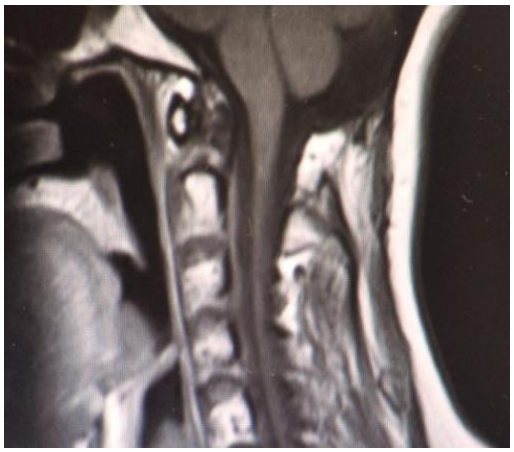


Fig. 7

En la figura 6 y 7 de RMN sagital T1 de control de siringomielia y Arnold Chiari a los 2 años de posoperatorio. Se aprecia cómo la cavidad siringomiélica a nivel medular se ha reducido de forma muy notable.

Discusión del caso

Por lo general, la siringomielia presenta un inicio crónico progresivo que llega a ser incapacitante. Las manifestaciones iniciales en un gran porcentaje de los casos pueden ser: Hipoestesia, paresia y arreflexia. Entre las manifestaciones tardías asociadas con el cuadro se encuentran: hipoalgesia, signo de Horner, dolor localizado en la región cervico-torácica y en miembros superiores, y signos segmentarios cervicales de la motoneurona inferior; no obstante, pocos son los reportes en donde los pacientes presenta mejoría en su cuadriparesia. Las manifestaciones clínicas descritas anteriormente son comunes en el cuadro clínico en los pacientes afectados por la enfermedad; algunos de estos pacientes

Código ISSN 2588-0551
DOI:10.31790/inspilip.v2i1.40.g45

suelen desarrollar cefaleas y síncopes, como hallazgos iniciales de siringomielia por malformación de Arnold Chiari. Estos son síntomas atípicos que no se evidenciaron durante el caso en mención, ya que en nuestra paciente la sintomatología inicial fue la paresia, hipoestesia, dolor cervical.

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 cervicales y dolor en miotomas involucrados. Cuando se instaura esta sintomatología, la presión dentro del sirinx es alta ejerciendo un efecto compresivo, estimulando un proceso inflamatorio local, con posterior aumento de sustancias álgicas ocasionando así el dolor. 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 cervical, y es en este 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 quirúrgicos de importancia, por lo que nuestra paciente podría entrar en el grupo de siringomielia idiopática, cuya etiología aún se desconoce.

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 el tratamiento ideal de la enfermedad, es la craniectomía descompresiva de la fosa posterior (occipucio) y laminectomía de vértebras cervicales altas, duroplastia, como el estudio propuesto por Jian-Lan Zhaoa para restauración de la circulación del LCR.

Código ISSN 2588-0551
DOI:10.31790/inspilip.v2i1.40.g45

Conclusión

La siringomielia es una enfermedad bastante rara que suele asociarse con frecuencia a la malformación de Arnold Chiari tipo I, que es poco frecuente en adultos como es en el caso de nuestro paciente, gracias al avance de método diagnóstico de neuroimágenes como es la resonancia magnética se ha logrado que se diagnostique a tiempo, teniendo una alta sensibilidad y especificidad.

El tratamiento de elección es la cirugía con descompresión cráneo-cervical, cuyos objetivos son mejorar la relación entre el continente y el contenido a nivel de foramen mágnum y favorecer el flujo de líquido cefalorraquídeo (LCR) a nivel del mismo para aliviar los síntomas, frenar la progresión del deterioro neurológico y disminuir las manifestaciones de la siringomielia.

El avance de nuevas técnicas de tratamiento como es la cirugía endoscópica quizá permita realizar procedimientos menos invasivo en el futuro.

Código ISSN 2588-0551
DOI:10.31790/inspilip.v2i1.40.g45

Referencias

1. Surgical Management of Patients with Chiari I Malformation. al., John S. et. 2012, Journal , págs. 1-7.

2. Foramen Magnum Decompression and Duraplasty is Superior to Only Foramen Magnum Decompression in Chiari Malformation Type 1 Associated with Syringomyelia in Adults. al., Mehmet S. et. canada : journal, 2015.

3. Arnold-Chiari 1 malformation type 1 with syringohydromyelia presenting as acute tetraparesis: A case report. al, Byron S. et. 2013.

4. Malformations of the craniocervical junction (chiari type I and syringomyelia: classification, diagnosis and treatment). al, Alfredo A. et. s.l. : journal, 2009.

5. Surgical management of syringomyelia–Chiari complex. R., Ergün. s.l. : Eur Spine J., 2000.

6. The Chiari Severity Index: A Preoperative Grading System for Chiari Malformation Type 1. al., Jacob K. et. s.l. : Published in final edited form as, 2015.

7. Chiari I malformation associated with syringomyelia: can foramen magnum decompression lead to restore cervical alignment? al., Seung J. et. s.l. : Eur Spine J., 2013.

8. Surgical management of syringomyelia. Med., Br. s.l. : Journal, 1981.

9. Syringo-Subarachnoid Shunt for the Treatment of Persistent Syringomyelia Following Decompression for Chiari Type I Malformation: Surgical Results. J., Soleman. s.l. : World Neurosurg., 2017.

10. Craniocervical spinal instability after type 1 Arnold Chiari decompression: a case report. al., Camino W. et. s.l. : J Pediatr Orthop B, 2017.

11. A Systematic Review of Chiari I Malformation: Techniques and Outcomes. al., Zhao JL. et. s.l. : World Neurosurg., 2016.