

## CASOS CLÍNICOS

# Siringomielia y malformación de Arnold-Chiari durante la gestación

P.A. Doblas<sup>a</sup>, M.A. Barber<sup>b</sup>, I. Eguiluz<sup>b</sup>, J. Herrera y J.M. Larracoechea<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Departamento de Obstetricia y Ginecología. Hospital Materno-Infantil. Complejo Regional Carlos Haya. Málaga. España.

<sup>b</sup>Servicio de Obstetricia y Ginecología. Fundación Hospital de Manacor. Mallorca. España.

## SUMMARY

We present the case of a patient with syringomyelia and an Arnold-Chiari type 1 malformation. It was her third pregnancy, the two previous ones having ended in early abortion, however this one had a problem free evolution. We will then talk about these two entities, which are frequently associated, and how they may affect gestation.

## CASO CLÍNICO

Paciente de 32 años con diagnóstico en la infancia de siringomielia y malformación de Arnold-Chiari tipo I, con dos abortos anteriores. Como antecedentes quirúrgicos tenía una amigdalectomía, sin otros antecedentes de interés. El embarazo fue conseguido de forma espontánea, la gestación cursó con analíticas normales, y ecografías acordes y normales. La gestación fue controlada por el servicio de alto riesgo de nuestro hospital juntamente con el servicio de neurocirugía.

En la semana 25 la paciente presenta una cuadro de amenaza de parto prematuro con leve modificación cervical, Bishop 2; la dinámica cedió con ritodrine intravenoso a dosis de 150 g/min. Se realizó maduración pulmonar fetal. La gestación cursó a partir de aquí con reagudizaciones de la dinámica que cedían con tocólisis con ritodrine. En semana 34 se realiza ecografía y se evidencia feto en cefálica, vivo, acorde, líquido amniótico normal y placenta en cara anterior. Consultado con el servicio de neurocirugía sobre la finalización del parto, se decide que la vía de finalización puede ser vaginal. Se recomienda analgesia epidural durante el parto y evitar en lo posible los pujos de la paciente, aliviando el expulsivo mediante parto instrumental.

Acceptado para su publicación el 3 de marzo de 2003.

En semana 34 y 3 días inicia espontáneamente el parto, con dilatación normal bajo anestesia epidural, se la ayuda durante el expulsivo mediante fórceps y se obtiene una niña de 2.470g con test de Apgar 9/10.

El período posparto evolucionó sin complicaciones, y la paciente se remitió para seguir sus controles por el servicio de neurocirugía.

## DISCUSIÓN

La siringomielia es una mielopatía progresiva caracterizada por cavitación central de la médula espinal. Con frecuencia es idiopática o relacionada con el desarrollo, pero puede ser resultado de un traumatismo, tumores intramedulares primarios, compresión extrínseca con necrosis central de la médula, aracnoiditis, hematomielia o mielitis necrótica<sup>1</sup>. El tipo del desarrollo se inicia comúnmente en la porción media de la médula cervical y se extiende hacia arriba hasta el bulbo o hacia abajo hasta la médula lumbar<sup>2</sup>. Comúnmente toma una posición excéntrica, causando con frecuencia signos unilaterales de tractos largos o asimetrías de los reflejos. Muchos casos ocurren en asociación con anomalías craneovertebrales, más comúnmente la malformación de Arnold-Chiari, pero incluyendo también mielomeningocele, impresión basilar de cráneo (platibasia), atresia del agujero de Magendie o quistes de Dandy-Walker<sup>3,4</sup>.

Los signos clínicos primordiales de siringomielia corresponden a un síndrome central en la parte alta de la médula espinal, y dependen del grado de cavitación y de las anomalías asociadas, como la malformación de Arnold-Chiari<sup>5</sup>. La presentación clásica consiste en pérdida sensorial, por lo general de tipo disociado (pérdida de la sensación al dolor y a la temperatura y preservación de las sensaciones del tacto y la vibración), que está «suspendida» sobre la nuca, hombros y parte superior de los brazos (distribución en esclavina), y posteriormente se extiende hacia las manos; también aparece adelgazamiento muscular en la parte baja del cuello, los hombros, los brazos y las

manos, con reflejos asimétricos o ausentes, y cifosis torácica alta<sup>6</sup>. La mayoría se inicia asimétricamente con pérdida sensorial unilateral. Varios pacientes desarrollan pérdida de la sensación al piquete de alfiler sobre la cara, atribuida a lesión al haz descendente del nervio trigémino en la parte alta de la médula cervical. La cefalea inducida por la tos y el dolor de cuello son comunes con las malformaciones asociadas de Arnold-Chiari<sup>7-10</sup>.

En los casos idiopáticos los síntomas se inician en la adolescencia o al principio de la edad adulta, se desarrollan en forma irregular, y con frecuencia permanecen estáticos durante varios años<sup>11</sup>. Unos cuantos pacientes nunca llegan a sufrir una incapacidad mayor, pero más de la mitad llegan a estar confinados a una silla de ruedas. La analgesia conduce a lesiones, quemaduras y úlceras tróficas en las puntas de los dedos. En los casos avanzados son comunes las articulaciones de Charcot en los hombros, codos o rodillas<sup>12</sup>. La hiperreflexia o la debilidad prominente de la extremidad inferior sugieren una anomalía asociada en la unión craneovertebral. La siringobulbia es el resultado de la extensión de la cavidad hacia el interior del bulbo, o rara vez la protuberancia, ocupando por lo general la calota romboencefálica. Pueden presentarse parálisis del paladar y las cuerdas vocales, disartria, nistagmo, episodios de vértigo, debilidad de la lengua y síndrome de Horner<sup>13,14</sup>.

El aumento lento de tamaño de la cavidad puede crear un estrechamiento o bloqueo completo del espacio subaracnoideo. La cavidad se encuentra separada del conducto central, pero por lo general se comunica con él. El diagnóstico puede hacerse en forma fiable a partir de las características clínicas confirmado por el dato de una médula cervical aumentada de tamaño en la mielografía o en imágenes retardadas de tomografía computarizada (TC) varias horas después de la instilación subaracnoidea de contraste<sup>15</sup>. La unión cervicobulbar debe ser examinada en busca de anomalías asociadas del desarrollo. El tratamiento está orientado a descomprimir la cavidad para evitar que el daño avance y a descomprimir el conducto raquídeo si la médula está distendida<sup>16</sup>.

La malformación de Arnold-Chiari afecta a uno de cada 1.000 nacimientos y con frecuencia se acompaña de espina bífida con meningocele, espina bífida con mielosquisis e hidrocefalia. Consiste en una imperforación inadecuada o tardía del techo romboencefálico, de modo que por el aumento de presión, el vérmix cerebeloso se desplaza caudalmente hacia el foramen magnum. Clasificación: 1) descenso de amígdalas cerebelosas; frecuente asociación con siringomielia; 2) descenso del vérmix, IV ventrículo y protuberancia;

frecuente asociación con mielomeningocele, hidrocefalia y en ocasiones con deformidad de Klippel-Feil: trastorno en el desarrollo óseo con fusión de dos o más vértebras cervicales, originando un cuello corto con limitación en la movilidad; 3) descenso del vermis e incluso hemisferios cerebelosos dentro de un meningocele cervical alto, y 4) hipoplasia cerebelosa.

La clínica constará durante la infancia de estridor respiratorio, apnea episódica, retrocollis y/o signos cerebelosos. Durante la adolescencia y la edad adulta se observan síntomas de afección truncal y cerebelosa o hipertensión intracraneal<sup>17-19</sup>.

## RESUMEN

Presentamos el caso de una paciente con siringomielia y una malformación de Arnold-Chiari tipo I. Era su tercer embarazo, los dos anteriores fueron abortos precoces, y éste evolucionó sin ningún tipo de problemas. Se habla acerca de estas dos entidades que se asocian con cierta frecuencia y de cómo pueden influir en la gestación.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Anderson NE, Willoughby EW, Wrightson P. The natural history and the influence of surgical treatment in syringomyelia. *Acta Neurol Scand* 1985;71:472-9.
2. Anderson NE, Willoughby EW, Wrightson P. The natural history of syringomyelia. *Clin Exp Neurol* 1986;22:71-80.
3. Boiardi A, Munari L, Silvani A, Porta E, Scuratti A, Lodrini S. Natural history and postsurgical outcome of syringomyelia. *Ital J Neurol Sci* 1991;12:575-9.
4. Brugieres P, Iffenecker C, Hurth M, Parker F, Fuerxer F, Idy-Peretti I, et al. Dynamic MRI in the evaluation of syringomyelic cysts [in French]. *Neurochirurgie* 1999;45(Suppl 1):115-29.
5. Buhl R, Hasan A, Behnke A, Mehdorn HM. Results in the operative treatment of elderly patients with intracranial meningioma. *Neurosurg Rev* 2000;23:25-9.
6. Gamache FW Jr, Ducker TB. Syringomyelia: a neurological and surgical spectrum. *J Spinal Disord* 1990;3:293-8.
7. International Study of Unruptured Intracranial Aneurysms Investigators. International Study of Unruptured Intracranial Aneurysms Investigators. Unruptured intracranial aneurysms: risk of rupture and risks of surgical intervention. *N Engl J Med* 1998;339:1725-33.
8. Iqbal JB, Bradey N, Macfaul R, Cameron MM. Syringomyelia in children: six case reports and review of the literature. *Br J Neurosurg* 1992;6:13-20.
9. Mariani C, Cislighi MG, Barbieri S, Filizzolo F, Di Palma F, Farina E, et al. The natural history and results of surgery in 50 cases of syringomyelia. *J Neurol* 1991;238:433-8.
10. Nishizawa S, Ohta S, Yokoyama T, Uemura K. Therapeutic strategy for incidentally found pituitary tumors («pituitary incidentalomas»). *Neurosurgery* 1998;43:1344-50.

11. Topka, Helge MD. Spontaneous resolution of idiopathic syringomyelia. *Neurology* 2002;58:1577.
12. Hertel G, Kramer S, Placzek E. Syringomyelia: Clinical follow-up studies in 323 patients [in German]. *Nervenarzt* 1973; 44:1-13.
13. Jack CR Jr, Kokmen E, Onofrio BM. Spontaneous decompression of syringomyelia: magnetic resonance imaging findings-Case report. *J Neurosurg* 1991;74:283-6.
14. Kasantikul V, Netsky MG, James AE Jr. Relation of age and cerebral ventricle size to central canal in man: morphological analysis. *J Neurosurg* 1979;51:85-93.
15. Kontio K, Davidson D. Management of scoliosis and Syringomyelia in Children. *J Pediatr Orthop* 2002;22:771-9.
16. Morris LL. Syringomyelia: diagnosis and treatment. *J Paediatr Child Health* 2002;38:537.
17. Milhorat TH, Capocelli AL, Kotzen RM, Bolognese P, Heger IM, Cottrel JE. Intramedullary pressure in syringomyelia: clinical and pathophysiological correlates of syrinx distention. *Neurosurgery* 1997;41:1102-10.
18. Oldfield EH, Muraszko K, Shawker TH, Patronas NJ. Pathophysiology of syringomyelia associated with Chiari I malformation of the cerebellar tonsils. *J Neurosurg* 1994; 80:3-15.
19. Klekamp J, Batzdorf U, Samii M, Bothe HW. The surgical treatment of Chiari I malformation. *Acta Neurochir (Wien)* 1996;138:788-801.