

CASO CLÍNICO

Características de la escoliosis asociada a siringomielia y malformación de Arnold-Chiari

M. RODRÍGUEZ-PÍÑERO DURÁN, JA. EXPÓSTO TIRADO y T. IBÁÑEZ CAMPOS

Servicio de Rehabilitación. Hospital Universitario Virgen del Rocío. Sevilla.

Resumen.—La asociación entre escoliosis, siringomielia y malformación de Arnold-Chiari es un hecho bien constatado en la literatura médica. La existencia de siringomielia y/o malformación de Arnold-Chiari subyacentes a escoliosis, inicialmente etiquetadas de idiopáticas, se descubre cada vez en un porcentaje más elevado de casos tras el desarrollo de las imágenes por resonancia magnética (RM). Esta asociación condiciona una serie de características clínicas, radiológicas, evolutivas y pronósticas de estas curvas, y así mismo condicionan su tratamiento. Se describe un caso y se revisa la literatura en relación a las implicaciones que para la curva escoliotíca conlleva la asociación, haciendo especial hincapié en aquellos datos que pueden hacer sospechar la existencia, en una escoliosis, de estas malformaciones.

Palabras clave: *Escoliose. Siringomielia. Malformación de Arnold-Chiari. Resonancia magnética.*

CHARACTERISTICS OF SCOLIOSIS ASSOCIATED TO SYRINGOMYELIA AND ARNOLD-CHIARI MALFORMATION

Summary.—The association between scoliosis, syringomyelia and Arnold-Chiari malformation is a well verified fact in the literature. The existence of syringomyelia and/or Arnold-Chiari malformation underlying scoliosis, initially labelled as idiopathic, is discovered in an increasingly higher percentage of cases after the development of magnetic resonance images. This association conditions a series of clinical, radiological, evolutive and prognostic characteristics of these curves and also conditions their treatment. We describe a case and review the literature in relationship to the implications that the association has for the scoliotic curve, especially stressing those data that may lead to the suspicion of the existence of these malformations in a scoliosis.

Key words: *Scoliosis. Syringomyelia. Arnold-Chiari malformation. Magnetic resonance.*

INTRODUCCIÓN

La escoliosis se define como una incurvación lateral de raquis mayor de 10° según el método de medición de Cobb, asociada a rotación vertebral¹. Un porcentaje no desdenable de escoliosis inicialmente catalogadas de idiopáticas, del 4 al 26% según series, una vez estudiadas mediante imágenes de resonancia magnética (RM), se acompañan de alteraciones neurológicas subyacentes; de éstas, la siringomielia y la malformación de Arnold-Chiari son las más frecuentes²⁻⁴. La siringomielia es una cavitación quística de la región central de la médula rellena de líquido cefalorraquídeo mientras que la malformación de Arnold-Chiari consiste en una herniación de las amígdalas y/o tejido cerebeloso a través del *foramen magnum*.

La presencia de una siringomielia y/o malformación de Arnold-Chiari silente en algunas escoliosis inicialmente clasificadas como idiopáticas era conocida hace tiempo. Pero ha sido la aparición de la RM la que ha certificado que esta asociación acontece en un porcentaje no insignificante de casos²⁻⁴. Además, la presencia de la siringomielia y/o malformación de Arnold-Chiari determina algunas de las características de estas curvas, condicionando su evolución e historia natural y complicando su tratamiento⁵.

Se presenta un caso clínico en el que la presencia de una escoliosis idiopática con una morfología de curva atípica llevó al diagnóstico de siringomielia y malformación de Arnold-Chiari asociada. Haciendo posteriormente una revisión de la asociación de ambas alteraciones, se investigan patrones y características de las curvas, historia natural, así como consideraciones diagnósticas y terapéuticas que deben tenerse en cuenta.

CASO CLÍNICO

Niña de 12 años y 8 meses de edad, prepúber, con antecedentes personales de pies cavos, que fue derivada por su pediatra por deformidad de raquis, sin dolor ni

Trabajo recibido el 24-11-03. Aceptado el 19-01-04.



Fig. 1.—Estudio cardiológico de la columna.



Fig. 2.—Malformación de Arnold-Chiari en la resonancia magnética.

otra sintomatología asociada. En la exploración física destacaba una asimetría de hombros, escápulas, talle y caderas, maniobra de Adams positiva, giba dorsal izquierda de 15 mm y desviación del eje de la plomada a la

Fig. 3.—Cavidad siringomiélica cervical en la resonancia magnética.

izquierda de 5 mm. La exploración neurológica realizada fue normal.

El estudio radiográfico de la columna en bipedestación mostró la existencia de una escoliosis de curva dorsal izquierda D5-D11 de 44 °Cobb y ángulo costovertebral de 29°, y lumbar derecha D11-L5 de 25°, con índice de Risser a 0 (fig. 1).

La existencia de un patrón de curva atípico (curva dorsal izquierda) planteó la necesidad de un estudio por RM del neuroeje, en el que se descubrió una malformación de Arnold-Chiari y una cavidad siringomiélica desde C4-D12 (figs. 2 y 3). Se realizó estudio neurofisiológico, encontrándose la conducción nerviosa motora y sensitiva, y los potenciales evocados somatosensoriales dentro de la normalidad.

Se colocó a la paciente un corsé tipo Cheneau, y actualmente presenta las curvas dorsal y dorsolumbar valores de 26° y 15°, respectivamente (fig. 4).

DISCUSIÓN

La asociación entre siringomielia, malformación de Arnold-Chiari y escoliosis está bien establecida. En 1993, Arai et al⁶ publican una serie de 1.059 pacientes con escoliosis y encuentran 40 pacientes con siringomielia (lo que supone casi el 4%), de los cuales 38 asociaban además una malformación de Arnold-Chiari. Estas escoliosis, según ponen de manifiesto distintos autores, presentan una serie de características que las diferencian de las verdaderas escoliosis idiopáticas⁷ y que, entendemos, deberían servir como "signos centinelas" para la sospecha de una posible alteración del neuroeje asociada a la deformidad del raquis. Especialmente si se considera el importante número de pacientes que no presentan signos ni síntomas de afectación neurológica alguna, y que las

actuaciones terapéuticas sobre la deformidad podrían conllevar el riesgo de inducir un déficit neurológico.

Las características de las escoliosis "idiopática" que se han asociado a la presencia subyacente de una cavidad siringomiélica y/o una malformación de Arnold-Chiari, y que a nuestro criterio deberían hacer considerar la petición de una RM desde fosa posterior a sacro, son las siguientes:

1. *Patrón de curva atípico.* Normalmente se asocia una escoliosis de curva torácica de convexidad izquierda a la existencia de una siringomielia^{8,9}. Sin embargo, algunos autores no consideran relevante este hecho, por haberse publicado series en las que no existe predominancia de la lateralización de la curva o incluso existir una mayor incidencia de patrones de curvas torácicas de convexidad derecha¹⁰⁻¹⁵. Si bien estos datos son incontrovertibles no debe olvidarse que los patrones de curvas torácicas izquierdas son raros en las escoliosis idiopáticas, por lo que la presencia de este patrón atípico debe hacer sospechar la alteración del neuroeje. Parece ser que la lateralización de la cavidad siringomiélica y la convexidad de la curva coinciden^{10,12}.

2. *Cifosis torácica mayor o igual a 40° (Cobb)^{5,13,16} y/o lordosis cervical mayor o igual a 0° (Cobb)¹³.* En el trabajo de Loder et al, la lordosis cervical es, entre los hallazgos radiológicos, el de mayor significación estadística para diferenciar este tipo de escoliosis.

3. *Sintomatología neurológica.* Los síntomas más frecuentes son trastornos sensitivos, debilidad en los miembros, trastornos autonómicos y nistagmo¹⁰. Pueden acontecer alteraciones neurológicas sutiles entre las que habría que destacar, por su frecuencia, la ausencia de reflejos cutáneoadominales⁶.

4. *Presentación de la escoliosis a edades tempranas: escoliosis juveniles.* Según distintas series, la incidencia de alteraciones en el neuroeje, detectadas mediante estudio con RM, en pacientes con escoliosis juveniles (entre 3 y 10 años) con historia clínica y exploración física sin hallazgos patológicos, es aproximadamente del 20% frente al 2-4% de las halladas en escoliosis adolescentes (mayores de 10 años)^{9,13}.

5. *Sexo masculino.* Se ha asociado a un incremento de la prevalencia de malformación de Arnold-Chiari I y/o siringomielia en las escoliosis clasificadas como idiopáticas⁹. En el trabajo de Loder et al¹³ encuentran una diferencia estadísticamente significativa, con mayor porcentaje de Arnold-Chiari I y/o siringomielia asociado a la escoliosis en niños frente a niñas (37% frente a 8%, p=0,01).

6. *Curvas de elevada gradación (> 45°) y/o curvas de rápida progresión (> 10° anuales)⁵.*

7. *Historia familiar de escoliosis.* Una historia familiar de escoliosis, con parentesco hasta un tercer grado, puede ser un factor predictivo de alteración del neuroeje¹⁴.



Fig. 4.—Situación radiológica después del tratamiento con corsé.

8. *Asociación de escoliosis y dolor de espalda.* Puede ser cervical o de cabeza^{17,18}.

Respecto a la actitud terapéutica, la ortetización inicial con corsé de las curvas que lo precisan es la actitud habitual, aunque la capacidad de los corsés para frenar la progresión de estas curvas parece más limitada que en las verdaderas escoliosis idiopáticas, como demuestra el hecho de alcanzarse mayores valores angulares medios al final del desarrollo y precisar con mayor frecuencia tratamiento quirúrgico. En un trabajo Kontio et al⁷ constatan peores resultados en la progresión de la curva en el grupo de pacientes con escoliosis y siringomielia que habían utilizado corsé frente al grupo que no lo había hecho, aunque estos datos están claramente sesgados al ser los pacientes ortetizados aquellos que presentan curvas de mayor graduación, y por tanto, de mayor riesgo evolutivo.

Respecto a la cirugía de la escoliosis, la fusión espinal da resultados menos satisfactorios que en la escoliosis idiopática. La artrodesis anterior previene la pérdida de la corrección conseguida en el segmento artrodesado, pero no lo de los segmentos craneales y caudales. A pesar de esto no se aconseja realizar una artrodesis anterior y posterior de forma rutinaria⁵. Todos los autores coinciden en aconsejar el tratamiento neuroquirúrgico previo de la

siringomielia, ya sea mediante descompresión del *foramen magnum* o derivación siringosubaracnoidea, debido al riesgo existente de provocar una lesión neurológica, que va desde un déficit transitorio a una paraplejia completa. La posibilidad de provocar estas secuelas neurológicas aconseja realizar esta cirugía con monitorización mediante potenciales evocados somatosensoriales⁷. La causa de estas complicaciones neurológicas es incierta, pero se ha postulado que una médula espinal dilatada es más sensible a la lesión durante la distracción espinal¹⁹; en este sentido y, aunque nada al respecto hemos encontrado en la literatura consultada, no seríamos partidarios de realizar una reducción ortopédica externa mediante la técnica de EDF (Elongación, Desrotación, Flexión lateral) previa a la ortetización, por la posible distracción espinal que se puede producir.

En relación al efecto del tratamiento de la siringomielia sobre la evolución de la curva escoliótica, la decisión es controvertida. La mayoría de los trabajos muestran mejor progresión de las curvas escolióticas cuyas cavidades siringomielicas han sido tratadas neuroquirúrgicamente. Así Hida et al¹⁰, en su serie, refiere mejoría en el 38% estabilización en el 38% y empeoramiento en el 23% de los pacientes tratados. En la revisión que sobre este punto hacen Kontio et al⁷ encuentran una mayor incidencia de no progresión de la escoliosis en los casos en los que se trató la siringomielia, siendo esto especialmente evidente en los pacientes menores de 10 años, aunque sin aportar datos sobre la significación estadística de estas diferencias.

En conclusión, la escoliosis con siringomielia clínicamente silente puede sospecharse por una serie de hallazgos clínicos y/o radiológicos que obligan a realizar una RM. La respuesta al tratamiento mediante corsé es menos efectiva que en la escoliosis idiopática. El tratamiento quirúrgico del trastorno del neuroeje debe preceder al de la escoliosis con el fin de evitar posibles secuelas neurológicas. En cuanto al tratamiento de la cavidad siringomielica como medida preventiva de la evolución de la escoliosis, las series consultadas son pequeñas y no aportan una evidencia de peso, pero la mayoría de los autores son favorables al empleo de esta medida.

BIBLIOGRAFÍA

- Kane W J, Moe HJA. Scoliosis-prevalence in Minnesota. Clin Orthop 1970;69:216.
- Evans SC, Edgar MA, Hall-Griggs MA. MRI of "idiopathic" juvenile scoliosis: A prospective study. JBone Joint Surg (Br) 1996;78:314-7.
- Lowonowski K, King JD, Nelson MD. Routine use of magnetic resonance imaging in idiopathic scoliosis patients less than eleven years of age. Spine 1992;17 (Suppl):S109-15.
- Maiocco B, Deeney VF, Coulon R. Adolescent idiopathic scoliosis and the presence of spinal cord abnormalities: pre-operative magnetic resonance imaging analysis. Spine 1997;22:2537-41.
- Ferguson RL, De Vine J, Stasiklis P, Caskey P, Allen BL. Outcomes in surgical treatment of "idiopathic-like" scoliosis associated with syringomyelia. J Spinal Dis & Tech 2002;4:301-6.
- Arai S, Ohtsuka Y, Moriya H, Kitahara H, Shouhei M. Scoliosis associated with syringomielia. Spine 1993;18:1591-2.
- Kontio K, Davidson D, Letts M. Management of scoliosis and syringomyelia in children. JPediatr Orthop 2002;22: 771-9.
- Sengupta DK, Dorgan J, Findlay GF. Can hindbrain decompression for syringomyelia lead to regression of scoliosis? Eur Spine J 2000;9:198-201.
- Spiegel DA, Flynn JM, Stasiklis PJ, Dormans JP, Drummond DS, Gabriel KR, et al. Scoliotic curve patterns in patients with Chiari I malformation and/or syringomielia. Spine 2003;28:2139-46.
- Hida K, Iwasaki Y, Koyonagi I, Abe H. Pediatric syringomyelia with Chiari malformation: its clinical characteristics and surgical outcomes. Surg Neurol 1999;51: 383-91.
- Eule JM, Erickson MA, O'Brien MF, Handler M. Chiari malformation associated with syringomyelia and scoliosis. Spine 2002;13:1451-5.
- Hanieh A, Sutherland A, Foster B, Cundy P. Syringomyelia in children with primary scoliosis. Child's Nerv Syst 2000;16:200-2.
- Loder RT, Stasiklis P, Farley FA. Sagittal profiles of spine in scoliosis associated with and Arnold-Chiari malformation with or without syringomyelia. J Pediatr Orthop 2002;22:483-91.
- Inoue M, Nakata Y, Minami S, Kitahara H, Otsuka Y, Isobe K, et al. Idiopathic scoliosis as a Presenting sign of familial neurologic abnormalities. Spine 2003;1:40-5.
- Leonard JC, Morin C, Chopin D, Redondo A, Ouahes O, Dhellellemes P, et al. Syringomyélie et scoliose de l'enfant: l'imagerie au service de la clinique devant une scoliose apparemment idiopathique. Ann Réadaptation Méd Phys 1999;42:215-22.
- Whitaker C, Schoenecker PL, Lenke LG. Hyperkyphosis as indicator of syringomyelia in idiopathic scoliosis. Spine 2003;1:E16-E20.
- Blanquer Ropero JJ, Rodríguez-Piñero Durán M, Ibáñez Campos T, Expósito Tirado JA. Dolor de Espalda en el niño y adolescente. Pediatr Integral 2002;6:503-14.
- Chartier A, Martinot A, Dhellellemes P, Vallée L, Lamblin MD, Goran C, et al. Malformation de Chiari de type I de l'enfant: modes de révélation de 34 observations. Arch Pédiatr 2002;8:789-96.
- Phillips WA, Hensinger RN, Kling TF. Management of scoliosis due to syringomyelia in childhood and adolescence. J Pediatr Orthop 1990;10:351-4.

Correspondencia:

Manuel Rodríguez-Piñero Durán
Servicio de Rehabilitación
Hospital Universitario Virgen del Rocío
Avda. Manuel Siurot, s/n
41013 Sevilla
Correo electrónico: MRP240165@terra.es