

Servicio de Obstetricia y Ginecología.  
Hospital Son Dureta. Palma de Mallorca.

**Correspondencia:**

Dr. A. Alomar Rotger.  
Hospital Universitario Son Dureta.  
Servicio de Obstetricia y Ginecología.  
Andrea Doria, 55. 07013 Palma de Mallorca.  
Correo electrónico: ginecma@hsd.es

Fecha de recepción: 28/5/01  
Aceptado para su publicación: 3/5/02

---

## Casos clínicos

---

### Amenorrea secundaria en paciente con hidrocefalia, malformación de Chiari y siringomielia

### *Secondary amenorrhea in a patient with hydrocephalus: Chiari malformation and siringomielia*

A. Alomar, R. Moreno, M. Usandizaga, V. Bonet. Amenorrea  
secundaria en paciente con hidrocefalia, malformación de  
Chiari y siringomielia.

#### RESUMEN

Mediante tratamiento quirúrgico se consiguió restaurar la función menstrual normal en una paciente que presentaba amenorrea secundaria a hidrocefalia, malformación de Chiari y siringomielia.

#### PALABRAS CLAVE

Amenorrea secundaria. Hidrocefalia. Siringomielia.

#### ABSTRACT

We present a case of amenorrhea secondary to hydrocephalus, Chiari malformation and syringomyelia. Surgical treatment corrected the various structural malformations and returned intracranial pressure to normal. Normal menstrual function was restored a few months later.

#### KEY WORDS

Secondary amenorrhea. Hydrocephalus. Syringomyelia.

## INTRODUCCIÓN

Presentamos un caso de una paciente con amenorrea secundaria y analítica hormonal de hipogonadismo hipogonadotrofo. Esta determinación hormonal orientaba la búsqueda hacia un origen hipotalámico. Dado que en un principio no era atribuible a anorexia nerviosa, bulimia o ejercicio físico intenso, nos planteamos la posibilidad de descartar una causa orgánica y no etiquetar el cuadro como funcional pese a que estaba asintomática y toleraba bien el tratamiento de reposición hormonal. La tomografía computarizada craneal describía una discreta hidrocefalia y, posteriormente, mediante una resonancia magnética nuclear se detectó además una malformación de Chiari y siringomielia. La paciente fue remitida al Hospital de Vall d'Hebron para ser valorada por el servicio de neurocirugía, donde se le practicaron diversas intervenciones quirúrgicas que permitieron restaurar las distintas malformaciones estructurales así como normalizar la presión intracraneal. Meses después de finalizada la cirugía la paciente recuperó su función menstrual.

## DESCRIPCIÓN DEL CASO

Paciente de 27 años que acude para revisión ginecológica en las consultas externas de nuestro hospital en diciembre de 1997. En estos momentos estaba con tratamiento hormonal sustitutivo por amenorrea secundaria hipogonadotropa prescrito en otro centro hospitalario de la provincia donde residía anteriormente.

Entre sus antecedentes familiares destacaba su padre fallecido por infarto de miocardio. La paciente había sido intervenida de estrabismo y amigdalectomía. Fumadora de 5-10 cigarrillos/día, había iniciado tratamiento hormonal en julio de 1997. La menarquia fue a los 18 años con existencia de ataxia menstrual desde siempre con ciclos cada 2-10 meses. Nuligesta.

Aportaba cariotipo normal 46XX, así como citología cervical en mayo de 1996 que se había considerado lesión intraepitelial de bajo grado con posterior control normal. No existía galactorrea y la radiografía de silla turca y la prolactina eran normales. Dada su ataxia menstrual había probado distintos tratamientos con derivados estrogénicos y progestagénicos

combinados y en este momento estaba siendo tratada con estrógenos transdérmicos en forma de parches con liberación de 100 µg/24 h y progesterona natural micronizada 200 µg/24 h, vía oral 12 días al mes, con buena tolerancia y deprivaciones periódicas.

En la exploración clínica los genitales externos, vagina, cérvix y tacto vaginal bimanual eran normales sin masas uterinas ni anexiales, no presentaba galactorrea, el fenotipo era femenino y las mamas estaban bien desarrolladas sin obesidad ni hirsutismo. Se acuerda con la paciente suspender el tratamiento 3 meses para repetir analítica hormonal y, en caso de persistir la amenorrea hipogonadotropa, practicar tomografía computarizada craneal. En la anamnesis de la paciente no había datos que hicieran pensar en una anorexia nerviosa, bulimia ni consumo de psicotrópicos, tampoco existían antecedentes de traumatismos craneales o ejercicio físico excesivo, aunque sí refería aumento de la intensidad y la frecuencia de las cefaleas, así como moderada pérdida de sensibilidad en ambos brazos. En marzo de 1998 aportaba analítica hormonal tras descanso de meses y seguía sin menstruar: hormona foliculoestimulante (FSH) 3,5 mU/ml, hormona luteoestimulante (LH) 3,89 mU/ml, prolactina 4,36 ng/ml, hormona estimuladora del tiroides (TSH) 1,31 µU/ml, testosterona 0,56 ng/ml, progesterona indetectable, 17 hidroxiprogesterona 0,32 ng/ml, 17 beta-estradiol 14,36 pg/ml. Esta analítica era superponible a la que se le había practicado antes de iniciar tratamiento hormonal sustitutivo.

Dada la persistencia del hipogonadismo hipogonadotrofo se solicita tomografía computarizada craneal, donde se apreció ventriculomegalia sin existencia de lesiones hipofisarias mayores de 5 mm. La paciente es derivada al servicio de neurología desde donde se solicita una resonancia magnética informada de malformación de Chiari tipo I con ligera hidrocefalia asociada y en una segunda resonancia se aprecia siringomielia de C2 hasta T11 (figs. 1 y 2). en la anamnesis dirigida por parte del neurólogo destaca algún episodio de mareo aislado sin pérdida de conocimiento, así como parálisis facial periférica en la infancia tras síndrome febril que duró 2 meses.

Es remitida al Hospital de Vall d'Hebron de Barcelona para ser valorada por neurocirugía por la destacada experiencia en el tratamiento quirúrgico de la malformación de Chiari. Completado el estudio



**Figura 1.** Imagen de resonancia magnética nuclear en la que se aprecia discreta ventriculomegalia.



**Figura 2.** Imagen de resonancia magnética nuclear diagnóstica de malformación de Chiari.

neurorradiológico se detecta compresión anterior del espacio subaracnoideo bulbomedular por apófisis odontoides retrocurva, además de lo ya conocido. Se objetivan en los potenciales evocados signos de disfunción en la transmisión neuronal desde un nivel medular cervical. La monitorización de la presión intracraneal evidenció ondas patológicas (ondas B de alta amplitud) y con el diagnóstico de hidrocefalia compensada se intervino en mayo de 1999, colocándose derivación ventriculoperitoneal con dispositivo antisifón. La intervención y el postoperatorio sin incidencia confirmaron el buen funcionamiento del sistema derivativo y normalización de la presión intracraneal.

La paciente fue posteriormente controlada en el mismo centro hospitalario, en diciembre de 1999 se colocó halo de inmovilización holocraneal para inmovilizar la charnela por presentar anomalías óseas

en ese nivel asociadas a la malformación de Chiari. En marzo de 2000 se practicó craneotomía suboccipital bilateral y reconstrucción de la fosa posterior con plastia de duramadre hidrolizada. Por persistencia de la cavidad siringomiélica, pese a la descompresión de la fosa posterior, en mayo de 2000 se practicó traqueostomía electiva y abordaje transoral con resección del arco anterior del atlas y apófisis odontoides. Tras esta intervención se confirma reducción significativa tanto en grosor como en extensión de la cavidad siringomiélica. En junio de 2000 se practica artrodesis occipitocervical con injerto autólogo de costilla y miniplacas de titanio. En diciembre de 2000 se retira el halo craneotorácico sustituido por collar de inmovilización cervical. La paciente ha precisado tratamiento fisioterápico por el servicio de rehabilitación por dolor en la región lumbar y torácica. En febrero de 2001 acude para

nueva revisión ginecológica informando que se encuentra con función menstrual normal desde hace unos 6 meses, asintomática desde el punto de vista ginecológico y sin cefalea, mareos ni parestesias en brazos.

## DISCUSIÓN

Presentamos este caso clínico por su rareza. La detección de las alteraciones neurológicas y la posterior corrección quirúrgica permitieron la recuperación de una función menstrual normal.

Cuando la paciente acudió a nuestras consultas trabajaba en nuestro hospital y en el informe que aportaba del estudio realizado en un centro sanitario de la comunidad autónoma donde residía tan sólo faltaba una tomografía computarizada o una resonancia magnética que descartara alguna causa orgánica. La paciente no presentaba anosmia que nos hubiera hecho pensar en un síndrome de Maestre San Juan-Kallmann y la privación de tratamiento hormonal sustitutivo nos descartaba un síndrome de Asherman. Dado el hipoestronismo que presentaba no era lógico suponer que privara tras administrar progesterona orientando hacia una anovulación crónica. Negaba alteraciones del apetito así como cambios importantes de peso que justificaran trastornos hipotalámicos del tipo anorexia-bulimia ni tampoco practicaba ejercicio físico muy intenso. Las gonadotropinas bajas excluían un fallo ovárico.

Se solicitó una tomografía en vez de una resonancia porque en esos momentos no disponíamos de esta técnica en nuestro hospital. Intentábamos descartar una causa hipofisohipotalámica objetivable por medio de alguna de las modernas técnicas de diagnóstico por imagen. En el momento que se solicitó la prueba de imagen, la sintomatología neurológica era muy leve, y probablemente la cronicidad del proceso con adaptación progresiva al mismo hiciera que la paciente tendiera a minusvalorarlo.

Una vez realizada la tomografía computarizada nos pareció que lo más oportuno era que fuera vista por el servicio de neurología por si procedía ampliar o completar el estudio. Hemos querido reflejar las distintas intervenciones neurológicas que le fueron practicadas en el Hospital de Vall d'Hebron, con una casuística muy importante en el tratamiento quirúrgico de la malformación de Chiari, por tratarse de

enfermedades muy raras para los ginecólogos. Nos sorprendió muy gratamente cuando la paciente relató que pese al calvario que supusieron las distintas intervenciones había recuperado la función menstrual y llevaba meses sin tratamiento hormonal sustitutivo.

Al iniciar la búsqueda bibliográfica para confirmar la rareza del cuadro, tan sólo hemos podido encontrar artículos que relacionaban la hidrocefalia con la amenorrea, pero no con la malformación de Chiari ni la siringomielia. La hidrocefalia puede provocar amenorrea primaria<sup>1</sup>, pubertad precoz<sup>2</sup> o amenorrea secundaria<sup>3</sup>. En la serie más amplia que hemos encontrado tan sólo se contabilizan 22 pacientes con amenorrea y menos aún con pubertad precoz<sup>2</sup>.

Los mecanismos por los que la hidrocefalia altera la normal secreción de hormona liberadora de gonadotropina (GnRH) son desconocidos, aunque se invocan mecanismos de isquemia, compresión y alteraciones en la retroalimentación de distintos neurotransmisores<sup>2</sup>. En general, la colocación de distintos tipos de derivaciones que normalizan la presión intracerebral permiten recuperar la adecuada secreción de pulsos hipotalámicos de GnRh y restaurar la función menstrual<sup>1-5</sup> en la mayoría de los casos en cuestión de meses. Las hidrocefalias pueden deberse a estenosis en distintos niveles como el acueducto<sup>3</sup> o el foramen de Magendie<sup>5</sup>. En un caso que coexistía hidrocefalia con un tumor hipotalámico en una paciente joven con amenorrea secundaria, tras la exéresis del tumor, un astrocitoma y colocación de un *shunt* ventricular con posterior normalización de la función menstrual, ésta se vio nuevamente alterada por obstrucción del *shunt* lo que apuntaba que era la hidrocefalia y no el tumor hipotalámico el factor más importante para explicar la amenorrea<sup>4</sup>.

La malformación de Chiari consiste en un apiñamiento de las estructuras nerviosas de la fosa posterior (cerebelo, protuberancia y bulbo raquídeo), que tienden a desplazarse caudalmente a través del agujero occipital. En el tipo I, que es el que presentaba nuestra paciente, existe herniación de amígdalas cerebelosas a través del *foramen magnum*, con descenso del bulbo y tracción de pares craneales bajos. Se asocia a menudo con siringomielia<sup>6</sup>. Se considera que la hipótesis etiopatogénica más aceptada es que un insuficiente desarrollo embrionario del mesodermo paraxial provocaría disminución del volumen en el desarrollo posnatal de la fosa posterior<sup>7</sup>.

En los casos como el de nuestra paciente con siringo-hidromiela parece que se obtienen mejores resultados con laminectomía del C1 y plastia de duramadre asociadas a la descompresión de la fosa posterior<sup>8</sup>. La siringomielia implica la presencia de una cavidad en el interior de la médula espinal; la sintomatología típica de esta entidad es la anestesia termalgésica de distribución segmentaria<sup>9</sup>.

No pretendemos disertar sobre técnicas neuroquirúrgicas, pero pensamos que en nuestra paciente la hidrocefalia fue el mecanismo que provocó la amenorrea tal y como hemos podido documentar en

citias bibliográficas que así lo atestiguan. No hemos podido documentar, en cambio, la asociación de la amenorrea con la malformación de Chiari y la siringomielia, aunque la existencia de estas alteraciones junto con la hidrocefalia provoca mucha espectacularidad a la hora de describir el caso clínico. Del mismo modo, desconocemos qué habría ocurrido si, como todo tratamiento quirúrgico, se hubiera practicado tan sólo la derivación ventriculoperitoneal, aunque quizá habría bastado para recuperar la función menstrual.

---

## BIBLIOGRAFÍA

1. Slopian R, Warenik-Szymankiewicz A, Maciejewska M. Primary amenorrhea in patient with persistent communicating hydrocephalus. *Ginekol Pol* 1999;70:389-91.
2. Abdolvahabi RM, Mitchell JA, Díaz FG, McAllister JP. A brief review of the effects of chronic hydrocephalus on the gonadotropin releasing hormone system: implications for amenorrhea and precocious puberty. *Neurol Res* 2000;22:123-6.
3. Lowry DW, Lowry DL, Berga SL, Adelson PD, Roberts MM. Secondary amenorrhea due to hydrocephalus treated with endoscopic ventriculocisternostomy. Case report. *J Neurosurg* 1996;85:1148-52.
4. Jawadi MH, Kirsch W, Lock JP, Betz G. Hydrocephalus and amenorrhea. *Obstet Gynecol* 1979;53:263-6.
5. Caporal R, Segrestaa JM, Dorf G. Endocrine expressions of hydrocephalus. A case of primary amenorrhea revealing a stenosis of the foramen of Magendie. *Acta Endocrinol (Copenh)* 1983;102:161-6.
6. Alfaro A. Anomalías del desarrollo del sistema nervioso central. En: Farreras P, Rozman C, editores. *Medicina interna*. 12.<sup>a</sup> ed. Barcelona: Doyma 1992; p. 1.435.
7. Sahuquillo A, Poca MA. Current surgical treatment of Chiari type I malformation and Chiari I-syringomyelia complex. *Neurología* 1998;13:223-45.
8. Munshi I, Frim D, Stine-Reyes R, weir BK, Hekmatpanah J, Brown F. Effects of posterior fossa decompression with and without duraplasty on Chiari I-malformation-associated hydromyelia. *Neurosurgery* 2000;46:1384-9.
9. Rosich A. Enfermedades no degenerativas de la médula espinal. En: Farreras P, Rozman C, editores. *Medicina interna*. 12.<sup>a</sup> ed. Barcelona: Doyma 1992; p. 1476-7.