Presentación de caso

**Siringomielia asociada a mielopatía espondilótica cervical**

Syringomyelia associated with cervical spondylotic myelopathy

Dunia Hernández Carulla1 https://orcid.org/0000-0003-4728-4517

Juan David Santaelena Berro1\* https://orcid.org/0000-0002-0445-5606

Claudia Amalia Cuevas Rodríguez2 https://orcid.org/0000-0002-6579-4505

1Universidad de Ciencias Médicas de Granma. Hospital Provincial General “Carlos Manuel de

Céspedes”. Servicio de Neurología. Bayamo, Granma, Cuba.

2Universidad de Ciencias Médicas de Granma. Manzanillo, Granma, Cuba.

\*Autor para la correspondencia. Correo electrónico: juandavidsantaelenaberro@gmail.com

**RESUMEN**

**Introducción:** La siringomielia es una enfermedad de la médula espinal que consiste en una cavitación quística, que afecta en la mayoría de los casos la médula cervical. La mielopatía espondilótica es una enfermedad común, rara vez descrita como causa de siringomielia.

**Objetivo:** Presentar un caso clínico inusual de siringomielia asociada a mielopatía espondilótica cervical.

**Caso clínico:** Paciente masculino de 62 años que acudió a urgencias por dolor cervical, parestesias y debilidad de las extremidades. Al examen físico presentaba una cuadriparesia flácida arrefléxica, nivel sensitivo en D3, retención urinaria, debilidad de trapecios y esternocleidomastoideos. Desarrolló insuficiencia ventilatoria aguda, por lo que fue trasladado a la unidad de cuidados intensivos. Falleció por complicaciones del encamamiento prolongado.

**Conclusiones:** La asociación de la siringomielia y la mielopatía espondilótica cervical es infrecuente. La forma clínica en la que se presentó no es específica de estas enfermedades, además, fue un cuadro grave que se acompañó de afectación respiratoria. El estudio de imagen mostró estenosis del canal medular cervical y compresión del cordón, con cavidad siringomiélica.

**Palabras clave:** canal medular; enfermedades de la médula espinal; médula espinal; siringomielia.

**ABSTRACT**

**Introduction:** Syringomyelia is a disease of the spinal cord consisting of cystic cavitation, most often affecting the cervical cord. Spondylotic myelopathy is a common disease, rarely described as a cause of syringomyelia.

**Objective:** To present an unusual clinical case of syringomyelia associated with cervical spondylotic myelopathy.

**Case report:** A 62-year-old male patient presented to the emergency department with cervical pain, paresthesias and weakness of the extremities. On physical examination he presented flaccid arreflexic quadriparesis flaccida, sensory level in D3, urinary retention, trapezius and sternocleidomastoid weakness. He developed acute ventilatory failure and was transferred to the intensive care unit. He died due to complications of prolonged bed rest.

**Conclusions:** The association of syringomyelia and cervical spondylotic myelopathy is uncommon. The clinical form in which the patient presented is not specific to these diseases, moreover, it was a severe condition accompanied by respiratory involvement. The imaging study showed stenosis of the cervical spinal canal and cord compression, with syringomyelic cavity.

**Keywords:** spinal canal; spinal cord; spinal cord diseases; syringomyelia.

Recibido: 11/02/2023

Aprobado: 25/04/2023

**INTRODUCCIÓN**

La siringomielia (SM) es una enfermedad de la médula espinal que consiste en una cavitación central, que afecta en la mayoría de los casos la médula cervical. El cuadro clínico inicial puede manifestarse en forma abigarrada, con dolor en la región cervical posterior, a veces desencadenado por esfuerzos físicos o maniobras de Valsalva.(1,2) Se caracteriza por originar síntomas como la hipoestesia disociada, sobre todo en miembros superiores (afectación de la sensibilidad térmica y dolorosa, con conservación de la sensibilidad táctil y propioceptiva), luego se desarrolla un déficit motor, predominante en miembros superiores, con ulterior afectación de los inferiores.(2,3)

Se asocia con malformaciones complejas del rombencéfalo: las malformaciones de Chiari, encefalocele y quistes de Dandy-Walker.(3) La estenosis espinal cervical aguda traumática, debido a fractura o prolapso discal importante, puede llegar a formar una siringe secundaria.(4,5) La mielopatía espondilótica es una enfermedad común, que rara vez se ha descrito como causa de siringomielia.

La mielopatía espondilótica cervical (MEC) ocasiona deterioro neurológico, secundario al estrechamiento espinal causado por degeneración de estructuras de la columna cervical.(6,7)

El objetivo de este trabajo es presentar un caso clínico inusual de siringomielia asociada a mielopatía espondilótica cervical.

**CASO CLÍNICO**

Paciente masculino, de 62 años de edad, de piel blanca, con antecedentes de espondiloartrosis cervical, que acudió al servicio de urgencias, por dolor cervical paroxístico luego de una hiperextensión forzada del cuello, mientras realizaba una instalación eléctrica en su hogar. El dolor cervical se asoció a parestesias y debilidad muscular en los miembros superiores, que en el lapso de 24 h también afectó los miembros inferiores. El cuadro clínico se acompañó de retención urinaria e hipoalgesia por debajo de las clavículas.

Al examen físico inicial se constató una cuadriparesia flácida, con reflejos osteotendinosos ausentes en las 4 extremidades, afectación de la sensibilidad térmica y dolorosa por debajo de D3 (con la sensibilidad táctil y propioceptiva conservada).

La retención urinaria requirió sondeo vesical. El paciente desarrolló en las horas siguientes tiraje subcostal, estridor laríngeo y una respiración abdominal. Requirió trasladado a una unidad de cuidados intensivos (UCI) debido a la insuficiencia ventilatoria aguda, por debilidad de los músculos respiratorios accesorios. La caída de la saturación de O2 no requirió ventilación asistida, por lo que se empleó O2 suplementario.

En la resonancia magnética nuclear (RMN) de columna cervical se encontraron prolapsos discales cervicales posteriores (C2-C3; C3-C4; C4-C5) y hernia discal extruida (C5-C6) (Fig. 1A), con hipertrofia de ligamentos y facetas que provocaban estenosis multisegmentaria del canal medular (Fig. 1B), con la consiguiente compresión del cordón y atrofia del canal. Se observó una cavidad siringomiélica que se extendía hasta el segmento medular C7.



**Fig. 1 -** Imágenes de RMN de columna cervical. A: secuencia T2 sagital que muestra la siringomielia que se extiende hasta el segmento C7. B: mielografía que evidencia la estenosis multisegmentaria del canal medular.

Antes de realizar el tratamiento quirúrgico del paciente, falleció debido a complicaciones secundarias al encamamiento prolongado, luego de varios días de estancia en la UCI.

**COMENTARIOS**

*Milhorat* y otros,(8) informan 115 casos con siringomielia, en ausencia de un tumor espinal y solo en un paciente, la cavidad siringomiélica fue causada por espondilosis cervical.

El proceso compresivo en la mielopatía espondilótica causa cambios en el cordón medular, visualizados en la RMN como aumento de la intensidad de señal de la médula, en secuencia T1 y FLAIR. Aunque la causa de la hiperintensidad de señal no está aún clara, se ha postulado que es por gliosis, necrosis, isquemia y siringomielia.(9)

El mecanismo de compresión es la principal teoría en el origen de la siringomielia asociada con espondilosis cervical, la compresión causa mielomalacia; en un segundo período, a medida que avanza la mielomalacia, la necrosis del tejido se fagocita y deja una cavidad secundaria (siringe) dentro de la médula espinal atrofiada.(3,9,10)

En la siringomielia, sobre todo la asociada a malformación de Chiari, los síntomas suelen presentarse en la adolescencia y la edad adulta; son de inicio insidioso y curso progresivo, aunque pueden presentarse de forma brusca, tras hiperextensión del cuello, maniobra de Valsalva o pequeños traumatismos.(10,11) Esta última forma de presentación fue la que desarrolló el paciente que se presenta; aunque no tenía una malformación congénita, sí presentaba una mielopatía compresiva crónica debido a la espondiloartosis cervical importante, por lo cual la extensión forzada del cuello provocó una lesión aguda, que al repararse, dejó en una cavidad siringomiélica.

La evolución aguda de este caso recuerda a la forma de presentación de la lesión medular traumática. En las lesiones que abarcan los segmentos C1-C2 no hay musculatura respiratoria eficaz. En las lesiones de C3-C4 se produce parálisis frénica bilateral y la ventilación es dependiente de los músculos accesorios. Por tanto, los pacientes con lesión motora completa por encima de C5, casi invariablemente necesitarán soporte ventilatorio, lo cual ocurre por agotamiento de la musculatura respiratoria o edema medular ascendente. La etiopatogenia de la lesión traumática medular puede explicar también la afectación ventilatoria de este paciente, que presentó las manifestaciones de una mielopatía ascendente.(12)

Las alteraciones respiratorias en la siringomielia se deben en general a debilidad muscular por daño de las neuronas motoras espinales, causadas por la cavidad.(13)

La RMN confirmó el diagnóstico. La cavidad siringomiélica es visible en la imagen ponderada en T1, con una ubicación intramedular, de señal similar al LCR: homogénea y de límites regulares. La cavidad pasa de una señal débil en T1, a una intensa en T2, así como el resto de los espacios subaracnoideos. La RMN es el único estudio que permite ver la extensión rostro-caudal exacta de una cavidad siringomiélica, así como las características morfológicas intracavitarias. Es importante, ante la presencia de una siringomielia, descartar malformaciones asociadas, la presencia de tumores y otras enfermedades compresivas, como la mielopatía espondilótica.(14)

Existen diversas alternativas de tratamiento para estas enfermedades, que van desde el método conservador, pasando por el tratamiento médico de los síntomas, hasta la intervención quirúrgica. En la actualidad se aboga por el tratamiento etiológico, basado en la alta tasa de malos resultados y recurrencias de los tratamientos sintomáticos, a pesar de sus buenos resultados en los momentos iniciales.(11)

En pacientes sintomáticos, la resección quirúrgica de la espondilosis cervical, por lo general da como resultado la resolución de la formación concomitante de siringe.(15)

La asociación de la siringomielia y la mielopatía espondilótica cervical es infrecuente. La forma clínica en la que se presentó no es específica de estas enfermedades, además, fue un cuadro grave que se acompañó de afectación respiratoria. El estudio de imagen mostró estenosis del canal medular cervical y compresión del cordón, con cavidad siringomiélica.

**REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS**

1. Pérez Águila CM, Dornés Ramón R, Álvarez Llanes R, Martínez Castro Y. Hemangioblastoma del bulbo raquídeo asociado a siringomielia. Revista Cubana de Neurología y Neurocirugía. 2021 [acceso: 12/04/2022]; 11(1):12. Disponible en: <http://www.revneuro.sld.cu/index.php/neu/article/view/419/618>

2. Montalvo Herdoíza JP, Moreira-Vera DV. Evolución Natural De La Siringomielia: Presentación De Un Caso. Rev Ecuat Neurol. 2017 [acceso: 25/04/2022]; 26(1):72-4. Disponible en: <http://scielo.senescyt.gob.ec/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S2631-25812017000300072&lng=es>

3. Landi A, Nigro L, Marotta N, Mancarella C, Donnarumma P, Delfini R. Syringomyelia associated with cervical spondylosis: A rare condition. World J Clin Cases. 2013 [acceso: 12/04/2022]; 1(3):111-15. Disponible en: <https://www.researchgate.net/publication/259156500_Syringomyelia_associated_with_cervical_spondylosis_A_rare_condition>

4. Pillich D, El Refaee E, Mueller JU, Safwat A, Schroeder HWS, Baldauf J. Syringomyelia associated with cervical spondylotic myelopathy causing canal stenosis. A rare association. Neurol Neurochir Pol. 2017; 51(6):471-5. DOI: 10.1016/j.pjnns.2017.08.002

5. Carballido Sánchez J, Fuentes Salomón S, Salomón Vila A. Caracterización de pacientes con mielopatía espondilótica cervical intervenidos por disectomía anterior. Universidad Médica Pinareña. 2020 [acceso: 25/04/2022]; 16(3):7. Disponible en: <http://www.revgaleno.sld.cu/index.php/ump/article/view/517>

6. Gaitan Quintero G, Montoya Jaramillo M. Mielopatía espondilótica cervical como un imitador de accidente cerebrovascular. Rev Ecuat Neurol. 2020 [acceso: 25/04/2022]; 29(2):107-9. Disponible en: <http://scielo.senescyt.gob.ec/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S2631-25812020000200107&lng=es>

7. Alcocer Guadalupe F, Moheno Gallardo AJ, Elizalde Martínez E, Rojano Mejía D, López-Martínez E, González Andrade KG, et al. Asociación de depresión y resultados funcionales en pacientes tratados quirúrgicamente por mielopatía espondilótica cervical mediante abordaje anterior. Cir. Cir. 2021 [acceso: 25/04/2022]; 89(5):657-63. Disponible en: <http://www.scielo.org.mx/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S2444-054X2021000500657&lng=es>

8. Milhorat TH, Johnson RW, Milhorat RH, Capocelli AL Jr, Prevsner PH. Clinicopathological correlations in syringomyelia using axial magnetic resonance imaging. Neurosurgery. 1995 [acceso: 19/03/2023]; 37(2):206-13. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.gov/7477770/>

9. Taylor Martínez MA, Muñoz Romero I, de Leo Vargas R. Siringomielia secundaria a hernia de disco cervical. Rev Med MD. 2019 [acceso: 12/04/2022]; 11(1):50-50. Disponible en: <https://www.medigraphic.com/cgi-bin/new/resumen.cgi?IDARTICULO=94265>

10. Cedeño W, Mora H, Castañeda J, Sola J, Criollo J, Torres L, et al. Arnold Chiari tipo I y siringomielia en el adulto. INSPILIP. 2021 [acceso: 12/04/2022]; 2(1):9. Disponible en: <https://www.inspilip.gob.ec/index.php/inspi/article/view/88>

11. Giner J, Pérez López C, Hernández B, Gómez de la Riva Á, Isla A, Roda JM. Siringomielia no secundaria a Chiari. Actualización en fisiopatología y manejo. Neurología. 2019 [acceso: 12/04/2022]; 34(5):318-25. Disponible en: <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S021348531630216X>

12. Galeiras Vázqueza R, Ferreiro Velascob M.E ,Mourelo Fariñaa M, Montoto Marqués A, Salvador de la Barrera S. Actualización en lesión medular aguda postraumática. Parte 1. Med Intensiva. 2017 [acceso: 12/04/2022]; 41(4):237-47. Disponible en: <https://www.medintensiva.org/es-actualizacion-lesion-medular-aguda-postraumatica--articulo-S021056911630239X>

13. Noguésa M A, Benarrochb E. Alteraciones del control respiratorio y de la unidad motora respiratoria. Neurol Arg. 2011 [acceso: 13/04/2022]; 3(3):167-75. Disponible en: <https://www.elsevier.es/es-revista-neurologia-argentina-301-articulo-alteraciones-del-control-respiratorio-unidad-S1853002811000152>

14. García Leonard J. I, Sánchez Lozano A, Valladares Valle M. Siringomielia asociada a malformación de Chiari tipo I. Informe de caso. Medisur. 2020 [acceso: 12/04/2022]; 18(6):[aprox. 5 p.]. Disponible en: <http://medisur.sld.cu/index.php/medisur/article/view/4670>

15. Rahimizadeh A, Almirzadeh M, Azadeh A. Syrinx associated with cervical spondylosis: A report of 13 cases. Surgical Neurology International. 2022 [acceso: 19/02/2023]; 13:315. Disponible en: <https://surgicalneurologyint.com/surgicalint-articles/syrinx-associated-with-cervical-spondylosis-a-report-of-13-cases/>

**Conflictos de interés**

Los autores no reportan conflictos de interés.