

## CASO CLÍNICO

---

# Siringomielia y embarazo. Reporte de un caso clínico y revisión de la literatura

Angélica Díaz R<sup>1</sup>, Fabio Dorian Cano A<sup>2</sup>, David Rojas Z<sup>3</sup>, Marianne Goich C<sup>4</sup>.

### RESUMEN

*Siringomielia es una enfermedad neurológica rara, definida como un padecimiento crónico y progresivo de la médula espinal, producida por la presencia de cavidades de localización centromedular. Su prevalencia aproximada oscila entre 1 de cada 100.000 habitantes; la asociación con embarazo es aún mas infrecuente.*

*Se comunica el caso clínico de una paciente embarazada atendida en el Servicio de Obstetricia y Ginecología del Hospital Dr. Luis Tisné Brousse con diagnóstico de siringomielia, su manejo obstétrico y neurológico, evolución, resultado final y pronóstico.*

**Palabras clave:** Siringomielia y embarazo.

### SUMMARY

*Syringomyelia is a rare neurological disease, whose prevalence ranges from approximately 1 in every 100,000 inhabitants, however reviewing the literature in a comprehensive manner we have come to the conclusion that this disease in pregnant patients remains at present a very rare situation.*

*It is reported a case of a pregnant patient in the Obstetrics and Gynecology Department of Dr. Luis Tisné Brousse Hospital with diagnosis of Syringomyelia, handling obstetric and neurological, evolution, the final outcome and prognosis.*

**Key words:** Syringomyelia and pregnancy.

---

<sup>1</sup> Médico Coordinador Unidad de Alto Riesgo Obstetrico, Servicio de Obstetricia y Ginecología, Hospital Dr. Luis Tisne Brousse.

<sup>2</sup> Médico Becado Especialidad Obstetricia y Ginecología. Hospital Dr. Luis Tisné Brousse.

<sup>3</sup> Médico Instituto Neurocirugía.

<sup>4</sup> Interno Medicina, Campus Oriente, Facultad de Medicina., Universidad de Chile. Hospital Dr. Luis Tisné Brousse.

E mail: draangelicadiaz@gmail.com

## INTRODUCCIÓN

La siringomielia del griego *syrinx* (tubo) y *myelos* (médula), la podemos definir como una enfermedad crónica y progresiva de la médula espinal, producida por la presencia de cavidades de localización centro-medular<sup>1</sup>.

El primer autor que describió las cavitaciones medulares fue Esteine en un tratado de anatomía del siglo XVI. Sin embargo, fue Oliver D'Angers (1827), quien emplea por primera vez el término de siringomielia; Schutze y Gowers fueron quienes, a finales del siglo XIX, establecieron la correlación anatómico-clínica y describieron de forma completa el síndrome siringomiélico<sup>2</sup>.

Las cavidades intramedulares características de la siringomielia predominan en la región cervical, se extienden por varios segmentos medulares, y en ocasiones llegan hasta la unión bulbomedular (siringomielobulbia)<sup>3</sup>. Algunos autores clasifican la siringomielia en: a) comunicante (15%-20%) en que la cavidad medular se continúa con el IV ventrículo a través del óbex; b) no comunicante (80%-85%) en que la cavidad medular está separada del IV ventrículo por un segmento normal de médula espinal<sup>4</sup>.

Desde el punto de vista etiológico la siringomielia se divide en: a) idiopática, congénita o malformativa; y b) secundaria, en relación con procesos adquiridos como traumatismos medulares, aracnoiditis, meningitis tuberculosa y tumores medulares; cabe mencionar que se han visto familias con varios de sus miembros afectados de siringomielia con un patrón de herencia autosómica dominante<sup>5,6</sup>, pero la mayoría de los casos son esporádicos. También se ha propuesto como causa o desencadenante el parto traumático.

La mayoría de los casos comienzan a dar síntomas y signos clínicos a partir del inicio de la tercera década de la vida, con tendencia a presentar un curso progresivo, el cuadro clínico típico de la siringomielia es una hipoestesia suspendida con disociación termoalgésica, que viene dado por la presencia de una cavidad centromedular. Podemos dividir los signos y síntomas producidos por ella en dos niveles: a) lesional en donde los signos y síntomas predominan en cuello, brazos y región torácica superior caracterizados por una anestesia térmica y dolorosa suspendida bilateral y asimétrica en los dermatomas correspondientes, otras características típicas como los dolores crónicos pseudorradiculares por afectación de las asas posteriores, paresia flácida, arreflexia, amiotrofias y fasciculaciones en los miotomas correspondientes por lesión de las asas anteriores, anhidrosis y edemas crónicos al extenderse la cavidad hacia las astas laterales, y b)

infralésional en donde la lesión es localizada en los cordones medulares en el nivel lesional; la vía que más se afecta es el haz piramidal, ocasionando un cuadro clínico caracterizado por una paraparesia espástica asimétrica, hiperreflexia y Babinsky bilateral. Se han descrito casos con artropatía de Charcot en caderas y rodillas por afectación de los cordones posteriores<sup>7</sup>.

En la actualidad el uso de la imagen por resonancia nuclear magnética (RNM) continúa siendo el método diagnóstico confirmatorio de elección.

El tratamiento de elección es la corrección quirúrgica, sin embargo la determinación de la técnica quirúrgica a utilizar viene dada por el tipo de anomalía que se asocia a la siringomielia<sup>8</sup>. El abordaje de la cavidad siringomiélica se lleva a cabo mediante una derivación con un *shunt* siringo-peritoneal<sup>9</sup> o siringo-subaracnoideo (contraindicada en casos de aracnoiditis).

Tras la intervención quirúrgica se obtiene, en la mayoría de los casos, una mejoría clínica que con el tiempo no suele mantenerse, regresando a la situación prequirúrgica<sup>10</sup>.

## CASO CLÍNICO

Paciente de 36 años de edad, con antecedentes de meningitis tuberculosa a los 10 años de edad e hidrocefalia secundaria con válvula de derivación ventrículo-peritoneal (DVP) y siringomielia cervical.

Ingresa a la Unidad de Alto Riesgo Obstétrico del Servicio de Obstetricia y Ginecología del Hospital Dr. Luis Tisné Brousse el día 5 de agosto de 2008, derivada desde el Instituto de Neurocirugía, donde consultó por cefalea, diplopía y tetraparesia progresiva en aumento, derivada para monitorización obstétrica, mientras se estudia causa de cuadro actual, por lo que se decide su hospitalización para manejo y seguimiento del mismo. Se ingresa con diagnóstico de primigesta tardía, embarazo de 29 semanas, siringomielia dorsolumbar, infección del tracto urinario recurrente por antecedentes de infección urinaria a repetición y pielonefritis.

Durante su estancia intrahospitalaria es evaluada por neurólogo, se solicita RNM que muestra hidrosiringomielia dorsolumbar similar a resultado de RNM de marzo de 2008. La paciente evoluciona con cuadro de cefalea, dolor lumbar y parestesia de extremidades inferiores, por lo que se mantiene tratamiento a base de analgésicos (paracetamol y ketoprofeno).

Debido a la persistencia de los síntomas y a la sobreposición de un estado presuntamente depresi-

vo, se decide evaluación por psiquiatría, se diagnóstica cuadro depresivo mayor por lo que se decide agregar alprazolam de manera inicial y posteriormente diazepam y sertralina. Posteriormente para un manejo más óptimo y confiable es evaluada por neurocirujano el cual indica sólo manejo del dolor y sin indicación neuroquirúrgica para su enfermedad de base. Durante su estadía se pesquisa en urocultivo, enterococo vancomicina resistente con paciente asintomática para infección urinaria. En conjunto con Comité de Infección Intrahospitalaria se decide mantener profilaxis con cefadroxilo 500 mg por noche hasta el término del embarazo y realizar profilaxis con linesolid periparto. El embarazo cursa de manera fisiológica con feto creciendo en el percentil 50-75, con unidad fetoplacentaria normal, recibe esquema de maduración pulmonar con cidoten a las 33 semanas de gestación.

La paciente permanece postrada en cama requiriendo estrictos cuidados de enfermería y aislamiento de contacto por alto riesgo de diseminación de enterococo vancomicina resistente; tanto la paciente como sus familiares insisten en la interrupción del embarazo, dicha situación es sometida a discusión por el equipo de alto riesgo obstétrico, por lo que se realiza amniocentesis a las 35 y media semanas encontrándose un feto maduro, decidiéndose programar la resolución electiva vía operación cesárea. Se coordina la resolución con equipo obstétrico, neonatólogo, anestésico y unidad de cuidado intensivo.

A las 37 semanas de embarazo se resuelve por operación cesárea, realizándose además esterilización quirúrgica previo consentimiento de la paciente;

recibe linesolid 600 mg al día previo y por 48 horas posoperatorio. La operación se realiza sin incidentes ni accidentes, utilizando anestesia general; se obtiene un recién nacido, vivo, sexo femenino, con peso de 3.115 g, talla 49 cm y Apgar 9-9, sin complicaciones. El neonato evoluciona favorablemente, decidiéndose su alta del servicio junto con su madre.

Desde el punto de vista obstétrico la paciente evoluciona sin complicaciones, se decide su alta a los tres días posteriores.

#### COMENTARIO

Como hemos expuesto, la experiencia en nuestro centro de esta enfermedad neurológica rara y su asociación con el embarazo es de solamente un caso. La evolución de la paciente fue favorable, no existieron complicaciones durante el embarazo y al final del mismo se obtuvo un recién nacido de buen peso y Apgar.

La Asociación Americana de Neurocirugía recomienda el parto por operación cesárea en estas pacientes, lo que evita así el agravamiento neurológico que a estas mujeres pudiera ocasionarles el trabajo de parto y el esfuerzo del período expulsivo del feto<sup>11</sup>.

Por otra parte, se han reportado malformaciones congénitas en recién nacidos de embarazadas con siringomielia, en nuestro caso no fue así.

Pensamos que con la utilización de RNM en embarazadas con síntomas similares, el diagnóstico de siringomielia en este estado, pueda ser detectado y tratado más precozmente.

#### REFERENCIAS

- MIRALLES MARTÍNEZ, GONZÁLEZ LLANOS, ISLA GUERRERO. Siringomielia, malformaciones de la unión craneocervical y malformaciones raquíespinales. *Medicine* 1998; 7 (97): 4512-19.
- PILLARY PK, AWAD IA, HAHAN JF. Gardner's theory of siringomyelia revisited. *Cleve Clin J Med* 1992; 59 (4): 373-80.
- NEWMAN PK, TEREITY TR, FOSTER JB. Some observations on the pathogenesis of siringomyelia. *J Neurology, Neurosurgery and Psychiatry* 1981; 44 (11): 964-9.
- GARDENER WJ. The dysraptic states: from siringomyelia to anencephaly. Amsterdam: Excerpta Medica, 1973.
- WILLIAMS B. On the pathogenesis of siringomyelia: a review. *J Bone Joint Surg JR Soc Med* 1980; 73: 798-806.
- BALL MJ, DAYAN AD. Pathogenesis of siringomyelia. *Lancet* 1972; 2: 799-801.
- ZARAGOZA GARCÍA E. Siringomielia. *Medicina* 1979; 2(31): 1910-21.
- VALDIVIA F. Siringomielia. *Revista Chilena de Neurocirugía* 1994; 8 (12): 42.
- SUZUKI M, DAVIS C, SYMON L, ET AL. Siringoperitoneal shunt for treatment of cord cavitation. *J Neurosurg Psychiatr* 1985; 48: 620-7.
- WILLIAMS B. Management schermens for siringomyelia: surgical indications and nonsurgical management en: siringomyelia, neurosurgical surgeons. 29 ed. New York, Mc Graw-Hill, 1997; 243.
- SABINA YTURRALDE, CORONADO MESTRE, PINO GARCÍA, ET AL. Siringomielia y Embarazo. Experiencia en el Hospital Docente "Eusebio González". *Rev Cubana Obstetricia y Ginecología* 2005; 21(2).