

C018

Título

Comprendiendo la fisiopatología de la siringomielia: a propósito de un caso complejo

Introducción

La siringomielia asociada a la malformación de Arnold-Chiari es la variante más frecuente de esta patología. Sin embargo, su descompresión quirúrgica conlleva riesgos de complicaciones graves, principalmente la fístula de líquido cefalorraquídeo (LCR). Esta complicación puede desencadenar meningitis o aracnoiditis adhesiva, alterando gravemente la hidrodinámica medular. Dicha alteración favorece la persistencia de la cavidad siringomiélica, lo que a menudo exige múltiples reintervenciones dada la naturaleza progresiva y la compleja fisiopatología de esta entidad.

Caso clínico

Se presenta el caso de una paciente intervenida originalmente por malformación de Arnold-Chiari en otro centro, con una evolución tórpida debido a una fístula de LCR y meningitis. Acude a nuestro hospital por un síndrome centromedular progresivo, secundario a una cavidad siringomiélica cérvico-dorsal.

La resolución del cuadro requirió un manejo quirúrgico escalonado a lo largo de varios años, debido a un patrón clínico recurrente de mejoría inicial tras la cirugía seguido de un empeoramiento progresivo. Las intervenciones sucesivas consistieron en: reparación de la fístula y del lóbulo occipital; aracnólisis; colocación de shunts siringo-subaracnoideos a nivel dorsal (T9) y cervical (C1-C2); y, finalmente, una válvula de derivación ventriculoperitoneal de LCR, dado que la aracnoiditis se extendió al espacio intracraneal provocando el atrapamiento del IV ventrículo, que permitió la resolución de la cavidad siringomielia y la estabilización clínica de la paciente.

Discusión y fisiopatología

El fracaso inicial y la necesidad de múltiples cirugías subrayan la complejidad de la fisiopatología mecánica de la siringomielia. La mejoría transitoria seguida de un deterioro posterior sugiere un proceso de retabicación aracnoidea; esto justifica la necesidad de combinar la liberación de las bridas con la colocación de un shunt para mantener la comunicación hidrostática.

Este caso refuerza la teoría de que la siringomielia no depende exclusivamente de la malformación ósea, sino primordialmente de la permeabilidad del espacio subaracnoideo.

Bibliografía

1. Martín A, Nogués MD. Siringomyelia. In: Lewis SL, Editor-in-Chief. MedLink Neurology. San Diego: MedLink, LLC. Available at www.medlink.com. Updated: April 20, 2023.
2. 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. *Neurol.* 2019;34(5):318-325.
3. A.D. Bhimani, D.R. Esfahani, S. Denyer, R.G. Chiu, D. Rosenberg, A.L. Barks, *et al.* Adult Chiari I malformations: an analysis of surgical risk factors and complications using an international database. *World Neurosurg.* 2018;115:e490-e500.
4. Hayashi T, Ueta T, Kubo M. Subarachnoid-subarachnoid bypass: a new surgical technique for posttraumatic siringomyelia. *J Neurosurg Spine.* 2013;18:382-7.
5. Lin JW, Lin MS, Lin CM, Tseng CH, Tsai SH, Kan IH, *et al.* Idiopathic siringomyelia: Case report and review of the literature. *Acta Neurochir Suppl (Wien).* 2006;99:117-20.