

Abordaje integral de lairingomielia y malformación de Chiari: nuevas perspectivas fisiopatológicas hasta implicancias clínicas y terapéuticas.

Comprehensive approach to syringomyelia and Chiari malformation: new pathophysiological perspectives to clinical and therapeutic implications.

Víctor Vicente Campuzano Sarcos ^{1*}, Kimberly Nicole Guerrero Freire ², Melany Keyla Rodríguez Ojeda ³ & Milka Daniela Sarabia Espin ⁴

1.* Estudiantes de Medicina, Universidad Católica de Santiago de Guayaquil. Guayaquil, Ecuador.

Email: victor.campuzano01@cu.ucsg.edu.ec ORCID: <https://orcid.org/0009-0008-4333-4330>

2. Estudiantes de Medicina, Universidad Católica de Santiago de Guayaquil. Guayaquil, Ecuador.

Email: kimberly.guerrero@cu.ucsg.edu.ec ORCID: <https://orcid.org/0009-0009-2819-9334>

3. Estudiantes de Medicina, Universidad Católica de Santiago de Guayaquil. Guayaquil, Ecuador.

Email: melany.rodriguez@cu.ucsg.edu.ec ORCID: <https://orcid.org/0009-0002-8505-0738>

3. Estudiantes de Medicina, Universidad Católica de Santiago de Guayaquil. Guayaquil, Ecuador.

Email: milka.sarabia@cu.ucsg.edu.ec ORCID: <https://orcid.org/0009-0001-9402-4040>

Destinatario: victor.campuzano01@cu.ucsg.edu.ec

Recibido: 30/julio/2022

Aceptado: 25/agosto/2023

Publicado: 29/septiembre/2023

Como citar: Campuzano Sarcos, V. V., Guerrero Freire, K. N., Rodríguez Ojeda, M. K., & Rodríguez Ojeda, M. D. (2023). Abordaje integral de lairingomielia y malformación de Chiari: nuevas perspectivas fisiopatológicas hasta implicancias clínicas y terapéuticas. Revista E-IDEA 4.0 Revista Multidisciplinaria, 5 (16), 53-66 <https://doi.org/10.53734/mj.vol5.id279>

Resumen: Lairingomielia es un trastorno caracterizado por la aparición de uno o varios quistes en la medula espinal, los cuales pueden aumentar su tamaño a medida que evoluciona la enfermedad, afectando las fibras nerviosas, causando daños a la materia gris, oprimiendo los tractos ascendentes y descendentes. Sus causas pueden deberse a otras patologías o hereditarias, sin embargo, en un 90% de los casos se asocia con la malformación de Chiari tipo 1. La malformación de Chiari son malformaciones que corresponden a desórdenes neurológicos, caracterizados por alteraciones producidas en el cerebelo, tallo cerebral y unión cráneo-cervical, donde hay un desplazamiento inferior del cerebelo hacia el canal espinal por el foramen magno, algunas veces suele presentarse desde el nacimiento y otras veces se desarrolla a medida del crecimiento del individuo. El objetivo de la presente investigación es realizar un abordaje integral de lairingomielia y la malformación de chiari desde nuevas perspectivas fisiopatológicas hasta las implicancias clínicas y terapéuticas. El tipo de investigación corresponde al tipo documental bibliográfica, ya que se consultaron fuentes a fidedignas a través de la plataforma de Google Académico. Conclusiones: Lairingomielia puede presentarse sola, y ser tratada por vía quirúrgica, pero también puede presentarse acompañada de malformación de chiari tipo 1.

Palabras Clave: Siringomielia, Malformaciones de Chiari, fisiopatología, implicaciones clínicas.

Abstract: Syringomyelia is a disorder characterized by the appearance of one or more cysts in the spinal cord, which can increase in size as the disease progresses, affecting the nerve fibers, causing damage to the gray matter, oppressing the ascending and descending tracts. Its causes may be due to other pathologies or hereditary, however, in 90% of cases it is associated with Chiari malformation type 1. Chiari malformation are malformations that correspond to neurological disorders, characterized by alterations produced in the cerebellum, brain stem and craniocervical junction, where there is an inferior displacement of the cerebellum towards the spinal canal through the foramen magnum, sometimes it is present from birth and other times it develops as the individual grows. The objective of this research is to carry out a comprehensive approach to syringomyelia and Chiari malformation from new pathophysiological perspectives to the clinical and therapeutic implications. The type of research corresponds to the bibliographic documentary type, since reliable sources were consulted through the Google Scholar platform. Conclusions: Syringomyelia can occur alone and be treated surgically, but it can also occur accompanied by type 1 chiari malformation.

Keywords: Syringomyelia, Chiari malformations, pathophysiology, clinical implications.

ABORDAJE INTEGRAL DE LA SIRINGOMIELIA Y MALFORMACIÓN DE CHIARI
APORTE DESDE LA CÁTEDRA: NEUROANATOMÍA (2), VOL.5 (16): 53-66

INTRODUCCIÓN

Anivel neurológico existen un grupo de enfermedades que afectan el sistema nervioso central: cerebro y medula espinal, así como el sistema nervioso periférico: músculos y nervios, las cuales suelen presentarse tanto en individuos jóvenes como en la adultez, y en algunos casos en niños, que originan que las capacidad para moverse, la memoria, el pensamiento, el lenguaje etc., se vea coaccionada, impidiéndoles a los individuos realizar sus actividades normales, dado a que estas originan discapacidad.

La medula espinal según lo menciona Lara et al. (2020) es el primer nivel que integra el sistema nervioso central (SNC), transfiriendo información desde el cerebro al sistema periférico (SNP).

Por otro lado, Medina et al. (2023), acota que la medula espinal representa el área de más caudal del sistema nervioso central, que se ubica en el canal medular, a nivel extracraneal y que tiene como función principal controlar la musculatura voluntaria del tronco y extremidades, recibir las aferencias sensitivas de estas regiones e integrar los reflejos básicos segmentarios.

Dentro de las enfermedades que pueden presentarse en la medula espinal están la siringomielia y las malformaciones de Chiari, por cuanto el objetivo de la presente investigación es realizar un abordaje integral de la siringomielia y la malformación de chiari desde nuevas perspectivas fisiopatológicas hasta las implicancias clínicas y terapéuticas.

METODOLOGÍA

La investigación es de tipo documental bibliográfica, la cual según Carbajal (2020), es la que busca la obtención, selección, compilación, organización, interpretación y análisis de información de un objeto de estudio, por medio de fuentes documentales como libros, documentos de archivo, hemerografías, entre otros. A fin de obtener la información requerida para el desarrollo del tema, se realizó una búsqueda de distintos documentos como artículos científicos, conferencias, libros, tesis de grado, entre otros, usando la plataforma de búsqueda Google Académico, en el cual se encontraron revistas indexadas como Dialnet, Scielo, entre otras publicaciones médicas, las cuales son fuentes fidedignas.

RESULTADOS

Siringomielia

Aguiar et al. (2023), indica que la siringomielia proviene del griego siringo (flauta) y mvelos (médula), y es una enfermedad progresiva que es causada por un quiste (siringe) que aparece en la medula espinal, el cual se propaga, produciendo daños a la materia gris, oprimiendo los tractos ascendentes y descendentes.

Asimismo Ruiz et al. (2021), definen la Siringomielia como un trastorno de formación espontánea de uno o varios quistes en la medula espinal, también conocida como syrinx, y a medida que la enfermedad evoluciona aumenta su tamaño y extensión, afectando las fibras nerviosas. Distingue dos tipos, la primera hace mención a una malformación en el cráneo conocida como malformación de Chiari I y la segunda puede deberse a procesos como un trauma complicado, meningitis o tumores. Actualmente es considerada una enfermedad rara, ya que su incidencia está estimada en 8.9 casos por cada 100000 habitantes, afectando por igual a hombres y mujeres, sin distinción de raza, que puede presentarse a lo largo de la vida, sin embargo, es habitual que aparezca entre los 25 y 30 años.

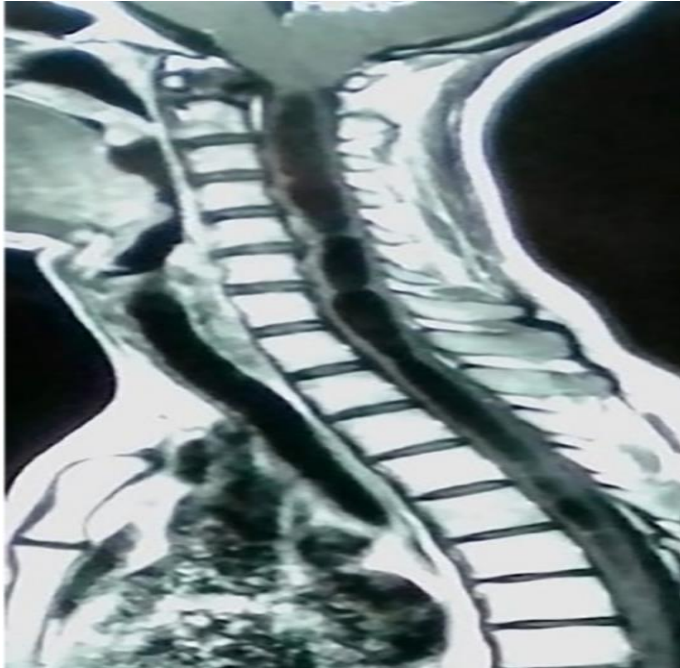
Según lo mencionado por García et al. (2020), la siringomielia es una forma patológica de la medula espinal, la cual corresponde a una cavitación, habitualmente central, que tiene principalmente afectación en la medula cervical. Esta cavidad es muy parecida a la siringe de los pájaros, órgano fonatorio, muy parecido a la laringe humana. Esta enfermedad se caracteriza por ser progresiva y degenerativa, con cuadros indeterminados que presentan empeoramientos severos en 5 a 10 años, hasta una progresión lenta de 30 a 40 años o más.

Horta et al. (2023), menciona que desde el punto de vista morfológico la siringomielia es definida a través de imágenes por resonancia magnética como la presencia de cavidades, únicas o múltiples, que contienen líquido dentro del parénquima medular o el bulbo (siringobulbia), donde un 50% de los pacientes poseen una lesión neurológica severa o discapacidad crónica progresiva con pérdida de las independencias funcionales.

Por otro lado, Mezzadri (2021), acota que la siringomielia es una dilatación quística de la medula espinal, cuya forma, tamaño y extensión pueden ser variables, secundaria a una dificultad en la circulación normal del líquido cefalorraquídeo (LCR), que se ubica en la fosa posterior: Chiari, quistes aracnoideos, etc.) o también en el canal espinal: aracnoiditis, espondilosis, etc. Siendo la malformación de Chiari, la causa más habitual en la fosa posterior. Además, la malformación de Chiaria es considerada la causa más frecuente de siringomielia en la fosa posterior, en el que un número de entidades donde las amígdalas cerebelosas descienden por debajo del formane magno en distintas magnitudes. En la figura 1 se puede observar una siringomielia causada por la malformación de Chiari Tipo 1.

Figura 1

Siringomielia cervico-dorsal causada por la malformación de Chiari Tipo I



Fuente: (Mezzadri J. , 2021)

Las causas de la siringomielia según Escudero y Rodríguez (2022), están determinadas en función de los tipos que puedan desarrollarse, bien a consecuencia de otras patologías o hereditarias o por posturas que impliquen fuerzas indebidas, sin embargo, en el 90% de los casos se asocia a la malformación de Chiari tipo 1: descenso anormal de las tonsilas cerebelosas en el agujero occipital, el resto, 10% corresponde a la no asociación con chiari, como idiopática, secundaria a tumor intramedular, a trauma de medula, por compresión por tumor extramedular, a infartos medulares o rupturas de MAV.

En cuanto al diagnóstico de la siringomielia, Gaudioso et al. (2023), señala que esta se fundamenta en la evaluación clínica, física y neurológica, a través de pruebas de imágenes como la resonancia magnética y tomografía computarizada, también con pruebas de función nerviosa como la electromiografía y velocidad de conducción nerviosa. Además, según el caso se pueden realizar punciones lumbares donde se extrae líquido cefalorraquídeo de la médula espinal, lo cual permite la detección de presencia de algunos anticuerpos o infecciones que se relacionan con la enfermedad.

Bustamante (2022), menciona que la fisiopatología de la siringomielia puede diferenciarse según su etiología, bien sea congénita o adquirida, por lo que se plantean diferentes elementos que producen la cavitación de la medula espinal. Cuando se trata de malformaciones congénitas como la de Chiari, empero a no existir una teoría única admitida, se postula un componente

genético con asociación familiar, con una presencia mayor en el sexo femenino y la existencia de anomalías genéticas. Además, está la teoría de Greitzm la cual plantea la presión del pulso intramedular, con un movimiento anormalmente rápido de líquido cefalorraquídeo (LCR), conjuntamente con una obstrucción total o parcial de la cara posterior de la medula espinal donde se alojan el mayor número de tabiques de tejido aracnoideo, que cumple un papel primordial para la formación de la siringomielia, ya que permite acumular el líquido extracelular. Esta teoría se apoya en la hipótesis de que el agrandamiento de la siringe se origina por el chapoteo del líquido con los latidos del corazón y las maniobras de Valsalva.

Es importante mencionar que según Giner et al. (2019), existe poca investigación con respecto a la historia natural de la siringomielia, sobre todo de la que se relaciona con la malformación de Chiari. Además, acota que esta enfermedad no se caracteriza por ser una patología que genere un cuadro clínico específico, donde la presencia más habitual suele ser el síndrome centromedular y dependerá de su localización.

Malformaciones de Chiari

Las malformaciones de Chiari, según lo señalan Bitler et al. (2023), se caracterizan por distintos grados de hernia descendentes de las amígdalas cerebelosas, el tronco del encéfalo y el ventrículo IB hacia el canal espinal 1. El predominio de esta malformación es de 1/1000 nacidos vivos y en la mayoría de los casos está asociada con otras anomalías como: mielomeningocele (88%, siringomielia (45-75%), hidrocefalia (3-10%) y Klippel-Feil.

En palabras de Wilson et al. (2020), la Malformación de Chiari es una patología congénita, que se genera por alteraciones de las somitas mesodérmicos occipitales coligados a siringomielia e hidrocefalia y donde predominan las alteraciones anatómicas de la base del cráneo y estructuras neurológicas contiguas. Se describió por primera vez en 1883 por John Cleland. Se han señalado diferentes asociaciones genéticas, ambientales y estructurales, mas, sin embargo, la más frecuente es la de tipo I, afectando a 1/1000 nacidos vivos y va en aumento a 3-4/1000 casos, además, se presenta en igual proporción en hombres y mujeres, por lo que la siringomielia se asocia en un 90% de los casos con la malformación de Chiari.

Por otro lado, Ramírez et al. (2023), estas malformaciones corresponden a un grupo heterogéneo de desórdenes neurológicos, que se caracterizan por alteraciones que se producen en las regiones del cerebelo, tallo cerebral y unión cráneo-cervical, derivándose un desplazamiento inferior del cerebelo hacia el canal espinal por el foramen magno, bien conjuntamente con la medula inferior o no. Se ha llegado a conocer que algunas veces los niños nacen con esta anomalía, y otras tantas veces se desarrollan con el crecimiento.

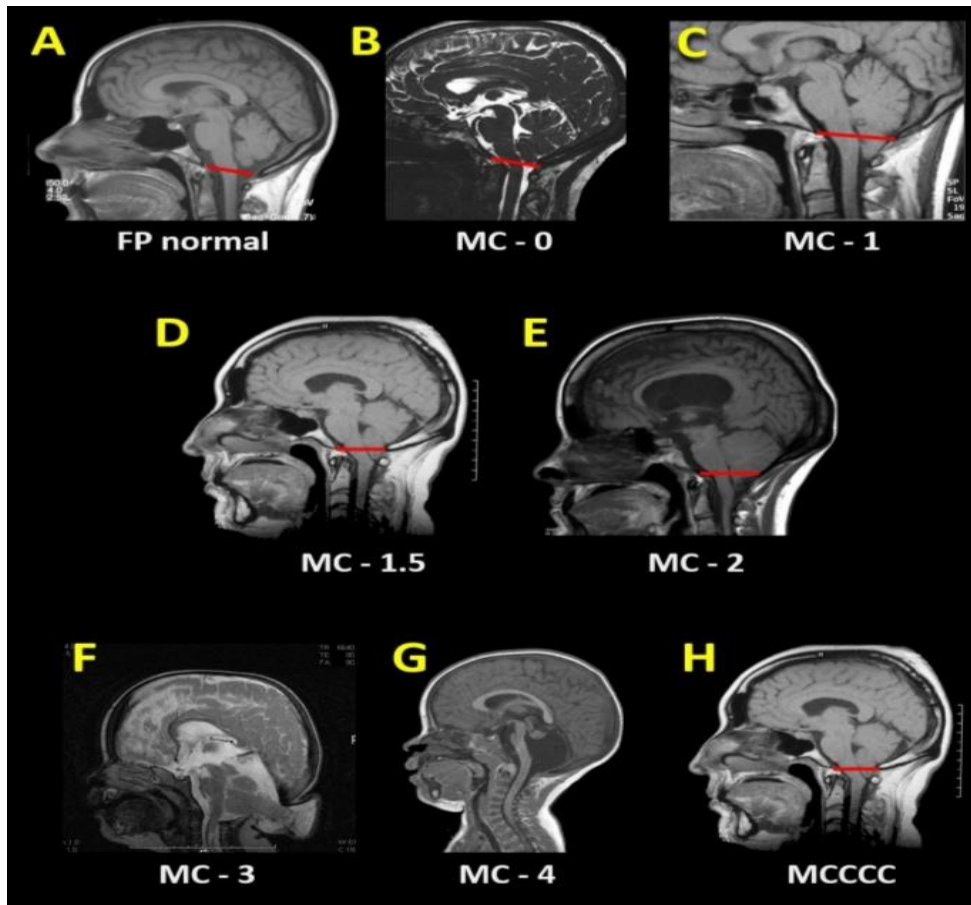
La malformación de Chiari, puede clasificarse en cuatro tipos clásicos, los cuales son descritos por Ferré (2020), sin embargo, recientemente se han agregado dos nuevos subtipos y que se mencionan a continuación:

Malformación de Chiari tipo 0 (MC-0): Se considera como una forma menor, donde se observa como factor etiopatogénico común una reducción volumétrica de la Fosa Posterior y alteraciones en la dinámica del líquido cefalorraquídeo (LCR) a nivel del Foramen Magnum (FM)

1. Malformación de Chiari tipo 1 (MC-1): Cuando las ectopias amigdalares son inferiores a 3mm.
2. Malformación de Chiari tipo 1.5 (MC-1.5): Se da en forma intermedia entre la 1 y la 2. Se presentan descensos de las estructuras del tronco del encéfalo y/o del vermis. Aplica a los pacientes sin espina bífida que presentan también extopia amigdalares un descenso variable del tronco del encéfalo y un desplazamiento del óbex por debajo de Foramen Magnum.
3. Malformación de Chiari tipo 2 (MC-2): Consiste en la herniación caudal de las amígdalas por medio del Foramen Magnum mayor a 3mm, acompañada de un descenso del vermis cerebeloso, tronco del encéfalo y cuarto ventrículo, generalmente se asocia a espina bífida y con frecuencia a la hidrocefalia.
4. Malformación de Chiari tipo 3 (MC-3): Consiste en la presencia de una encefalocele occipital, y también se presentan anomalías intracraneales del tipo (MC-2). Es poco frecuente e incompatible con la vida. Es de escasa incidencia.
5. Malformación de Chiari tipo 4: Presenta una aplasia o hipoplasia del cerebelo, asociada a una aplasia de la tienda del cerebelo. Es de escasa incidencia.

A continuación, en la figura 2 se muestra la clasificación de las malformaciones de Chiari, tomadas por imágenes sagitales de Resonancia magnética en línea media.

Figura 2
Clasificación de las malformaciones de Chiari



Fuente: (Ferré, 2020).

Nota: A. Fosa posterior (FP) normal, obsérvese como las amígdalas del cerebelo se sitúan por encima de la línea que une el punto más inferior del clivus con el extremo inferior de la escama occipital. Ambos puntos delimitan el foramen magnum (FM). B. Malformación de Chiari tipo 0 (MC-0). Ausencia de cisterna magna, con un descenso de las amígdalas de 0 a 3mm. Los pacientes tienen siringomielia con mínimos datos de herniación amigdalor o sin ellos. C. Malformación de Chiari tipo 1 (MC-1). Fosa posterior pequeña, con ectopia de las amígdalas del cerebelo, pero unión bulbo-medular en el interior del cráneo. D. Malformación de Chiari tipo 1.5 (MC-1.5). Herniación caudal de las amígdalas cerebelosas mayor de 3mm por debajo del foramen magnum (FM). Sin embargo, el óbex se encuentra por debajo del FM. E. Malformación de Chiari tipo 2 (MC-2). Herniación caudal de las amígdalas a través del FM mayor a 3 mm acompañada de un descenso del vermis cerebeloso, tronco del encéfalo y cuarto ventrículo. Se asocia a espina bífida y con frecuencia a hidrocefalia. F. Malformación de Chiari tipo 3 (MC-3). Defecto óseo craneal con salida del contenido de la fosa posterior. G. Malformación de Chiari tipo 4 (MC-4). Aplasia o hipoplasia del cerebelo asociada a una aplasia de la tienda del cerebelo. H. Malformación compleja de la charnela cráneo-cervical (MCCCC). Cualquier descenso de las

amígdalas cerebelosas asociado a tres o más anomalías óseas de la charnela craneocervical, como son: asimilación de atlas al occipital, disrafia del arco posterior del atlas, odontoides retrocurva, invaginación basilar, platibasia, entre otras.

Mezzadri y Miñarro (2023), mencionan que las causas de la malformación de chiari son variadas, sin embargo, la más frecuente es la hipoplasia de la fosa posterior, también factores genéticos, congénitos o ambientales que impiden el desarrollo del mesodermo para-axial con retraso en el crecimiento del basioccipucio y del supraoccipucio y el cierre prematuro de la sincondrosis eseno-occipital, lo que deriva en una fosa posterior más pequeña, con un descenso forzoso de las amígdalas cerebelosas por medio del foramen magno por un problema de espacio entre el volumen normal de tejido cerebeloso y el volumen mínimo de la fosa posterior. En la tabla 1 se muestran la etiología del descenso amigdalino.

Tabla 1

Etiología del descenso amigdalino

Hipoplasia de la fosa posterior
Impresión-invaginación basilar
Hipertensión intracraneana
Hipotensión intracraneana
Medula anclada

Fuente: Mezzadri y Miñarro (2023)

Con respecto a los síntomas de las malformaciones de chiari, Lotti et al. (2021), exponen que a veces son asintomáticos y se diagnostican a través de pruebas de imagen que se realizan por motivos diferentes. Entre los principales síntomas están las cefaleas occipitales que pueden ser permanentes agravadas o desencadenadas por la tos y maniobras de Valsalva, aturdimientos o síncope con iguales maniobras, inestabilidades y vértigo, nistagmo vertical con la fase rápida hacia abajo, signo de Lhermitte, tetraparesia espástica, alteraciones sensitivas propioceptivas en las piernas y en algunos casos en las manos con pseudoatetosis y ataxia.

Bustamante (2022), menciona que la fisiopatología de la siringomielia puede diferenciarse según su etiología, bien sea congénita o adquirida, por lo que se plantean diferentes elementos que producen la cavitación de la medula espinal. Cuando se trata de malformaciones congénitas como la de Chiari, empero a no existir una teoría única admitida, se postula un componente genético con asociación familiar, con una presencia mayor en el sexo femenino y la existencia de anomalías genéticas. Además, está la teoría de Greitzm la cual plantea la presión del pulso intramedular, con un movimiento anormalmente rápido de líquido cefalorraquídeo (LCR), conjuntamente con una obstrucción total o parcial de la cara posterior de la medula espinal donde

se alojan el mayor número de tabiques de tejido aracnoideo, que cumple un papel primordial para la formación de la siringomielia, ya que permite acumular el líquido extracelular. Esta teoría se apoya en la hipótesis de que el agrandamiento de la siringe se origina por el chapoteo del líquido con los latidos del corazón y las maniobras de Valsalva.

DISCUSIÓN

En una investigación realizada por Gómez et al. (2020) se estudiaron tres casos clínicos en el Hospital Nacional Mario Catarino Rivas de la Malformación de Chiari, para el periodo 2008-2018, el cual tuvo como propósito conocer la manera como se presenta la enfermedad, el manejo médico y quirúrgico y la evolución de los pacientes. En la siguiente tabla se muestran las características de cada caso.

Tabla 2

Estudios de Casos

Caso clínico 1 – Mujer mestiza en su sexta década

Síntomas: pérdida progresiva de fuerza muscular, dolor en articulaciones y parestesia en miembros inferiores, cervicalgia y disfagia para sólidos y líquidos de 1 mes de evolución

Antecedentes: Diabetes mellitus

Resultados del examen físico: cuadriparesia espástica, hiporreflexia, fasciculaciones y pérdida de masa muscular

Diagnóstico: Malformación de Chiari tipo 1.

Procedimiento aplicado y medicamentos: Craneotomía occipital y duroplastia. Antibióticos oxacilina y ceftriaxona. Postoperatorio diclofenaco. Presento mejoría a los cinco días de la cirugía.

Caso clínico 2 – Mujer mestiza en su tercera década

Síntomas: Vómitos, cefalea holocraneana continua, dolor generalizado gradual durante un año

Antecedentes: hidrocefalia y mielomeningocele al nacer, con diagnóstico de Malformación de Chiari. Posoperada con colocación de drenaje lumbar de líquido cefalorraquídeo.

Resultados del examen físico: Afasia motora, alteración del tono de voz, disfagia e hipotonía de miembros inferiores.

Diagnóstico: La resonancia magnética arroja un descenso amigdalino 14.6 mm por debajo del agujero magno, arrojando como resultado Malformación de Chiari tipo 2.

Procedimiento aplicado y medicamentos: Se programa intervención quirúrgica. Durante el tiempo en el hospital mejoraron los síntomas pero es urgente la intervención quirúrgica.

Caso clínico 3 – Mujer mestiza en su quinta década

Síntomas: dolor en hombro derecho, irradiado a espalda, exacerbado con ejercicio, atenuado con analgésicos, además presenta paresia en este mismo miembro, disminución de sensibilidad en antebrazo y mano derecha, pérdida de fuerza y contractura de dedos en esa mano.

Resultados del examen físico: disminución de la sensibilidad de miembro superior derecho: temperatura y dolor, paresia.

Diagnóstico: Se aplicó una resonancia magnética cuyo resultado arroja posible Malformación de Chiari tipo 1.

Procedimiento aplicado y medicamentos: Se programa y realiza descompresión suboccipital y C1, craneostomía con resección de amígdalas cerebelosas y colocación de injerto de duramadre sintético. Se indicó antibiótico profiláctico oxacilina y analgésico posoperatorio dolgenal. Estuvo 5 días en posquirúrgica con mejora de los síntomas.

Fuente: (Gómez et al., 2020)

Los estudios de estos casos permitieron conocer que no existe una presentación generalizada de la malformación de Chiari, ya que cada uno de los pacientes tuvieron manifestaciones clínicas diferentes, así como el motivo que los llevo a consulta. Además, la recomendación fue el tratamiento quirúrgico, donde solo en dos casos de los estudiados se realizó con éxito.

En el artículo desarrollado por Rojas et al. (2019), se describe un caso clínico de un paciente masculino de 11 años de edad, que presentaba desde hace cuatro meses presentaba pérdida de la conciencia aguda, cefaleas occipitales opresivas de moderada intensidad, que era aliviada por analgésicos y desde hace dos meses presento movimientos involuntarios en las piernas y dificultad para deglutir los alimentos sólidos. El examen físico arrojó fasciculaciones en la lengua, disimetría bilateral a predominio derecho, asiadococinesia, Romberg con lateralización a la derecha, reflejos osteotendinosos aumentados a predominio de las extremidades inferiores (EII) (4+), clonus agotable rotuliano derecho y en tobillo izquierdo y signo de Babinski en el pie derecho.

Se efectuó resonancia magnética de cráneo y unión craneoespinal apreciándose descenso de las amígdalas cerebelosas a través del agujero magno hacia el canal medular, con una medición de 24 mm, que alcanza el borde inferior de la segunda vértebra cervical, con mayor descenso de la amígdala izquierda. También se observó un defecto de cierre del arco posterior de la primera vértebra cervical. No se observó hidrocefalia ni otras alteraciones estructurales cerebrales visibles. La junta médica determino el tratamiento quirúrgico mediante craneotomía de fosa posterior, así como resección de los restos del arco posterior del atlas. Luego de completar la resección ósea, se efectuó un ultrasonido intraoperatorio de la unión cráneo-espinal, donde se corroboró presencia de LCR en toda su extensión, con latidos transmitidos.

Esto origino que no se realizara la apertura dural, limitándose el tratamiento quirúrgico solo a la resección ósea de la fosa posterior y el arco posterior de la primera vértebra cervical. El paciente evoluciono clínicamente favorable, desapareció la dificultad para deglutir, mejoro la disimetría con respuesta policinética rotuliana derecha y clonus agotable en el tobillo izquierdo.

Por último, la investigación de Horta et al. (2023), presento un caso clínico de malformación de Chiari tipo 1 asociada airingomielia, donde no aplico una duroplastia expansiva. Se trató a un paciente femenino, de 43 años, con antecedentes de hipertensión arterial. Acudió a la consulta por presentar dolor cervical irradiado al miembro superior derecho. El examen neurológico mostro afectación de la primera y segunda motoneurona. La resonancia magnética confirmo el diagnostico de MC-1. Se procedió a la intervención quirúrgica para la descompresión de fosa posterior sin duroplastia expansiva. La paciente evoluciono sin complicaciones y en el seguimiento se notó mejoras en las manifestaciones parestésicas, pero el examen neurológico se mostró igual. A los seis meses se realizó nuevamente una resonancia magnética donde se

comprobó la disminución de la siringomielia y la reconformación de la cisterna magna. Luego de 18 meses de tratamiento los síntomas no habían empeorado y la capacidad funcional es aceptable.

CONCLUSIONES

La siringomielia y la malformación de Chiari son dos afecciones médicas que afectan la médula espinal y el cerebro. La siringomielia es un trastorno poco común que se caracteriza por la presencia de uno o varios quistes llenos de líquido alojados en la médula espinal, mientras que la malformación de Chiari es un defecto estructural en el cerebro que ocasiona que el cerebelo sobresalga hacia el canal espinal.

En cuanto a los síntomas más predominantes para la malformación de Chiari están las cefaleas, dolores en extremidades superiores, entumecimiento de manos y brazos, dificultar para deglutir, en cuanto a la siringomielia sus síntomas son el desgaste muscular, pérdida de reflejos, dolores de cabeza, rigidez en cuello, hombros, brazos y piernas, así como dolor en estas áreas, curvatura de la columna vertebral, entre otros.

Ambas afecciones presentan parecidos síntomas, por lo que a través del diagnóstico físico y resonancia magnética se puede generar un diagnóstico certero, para poder aplicar un tratamiento eficaz.

Sin embargo, el avance de la ciencia y la tecnología, pueden conllevar a mejorar el diagnóstico y tratamiento de dichas afecciones en el futuro.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- Aguiar, C. M., Aguiar, B. d., & Morales, M. J. (9 al 11 de mayo de 2023). Catorce necesidades de Virginia Herdenson en la siringomielia. Una revisión sistemática exploratoria. II Jornadas Académicas de Enfermería de la Macaronesia, 111-118. Obtenido de <https://comum.rcaap.pt/bitstream/10400.26/47970/1/LIBRO%20DE%20ACTAS%20DE%20LAS%20JAEM2023.pdf#page=133>
- Bitler, J., Ceriani, C., Montivero, N. A., & Eymann, A. (2023). Juvenile scoliosis as the first manifestation of syringomyelia associated with Chiari malformation type I. *Boletín Médico del Hospital Infantil de México*, 80(1). Obtenido de <https://www.scielo.org.mx/pdf/bmim/v80s1/1665-1146-bmim-80-suppl1-28.pdf>
- Bustamante, A. (2022). Siringomielia: revisión a propósito de un caso. 8(4), 259-265. Obtenido de <https://revistas.uta.cl/pdf/1328/06-bustamante-rev.84%203.pdf>
- Carbajal, R. V. (2020). Metodología de la Investigación - Investigación Bibliográfica/Documental. San Salvador. Obtenido de <https://ri.ufg.edu.sv/jspui/bitstream/11592/9845/1/Tecnicas-de-investigacion-documental%20%281%29.pdf>
- Escudero, A. A., & Rodríguez, M. L. (2022). Siringomielia: Causas, síntomas, diagnóstico y tratamiento. *Revista E-IDEA 4.0 Multidisciplinar*, 4(13), 12-22. Obtenido de <https://revista.estudioidea.org/ojs/index.php/mj/article/view/246/331>
- Ferré, A. (2020). Análisis de los trastornos respiratorios y de las alteraciones de la arquitectura del sueño en la malformación de Chiari tipo 1. Tesis doctoral, Universidad Autónoma de Barcelona, Cirugía y Ciencias Morfológicas, Barcelona. Obtenido de https://ddd.uab.cat/pub/tesis/2021/hdl_10803_672069/afm1de1.pdf
- García, J. I., Sánchez, A., & Valladares, M. (enero de 2020). Siringomielia asociada a malformación de Chiari tipo I. Informe de caso. *Revista Medisur*, 18(6). Obtenido de <https://www.medigraphic.com/pdfs/medisur/msu-2020/msu206q.pdf>
- Gaudio, M. M., Izquierdo, L., Sanz, M., Calvo, E., Andrés, Á., & Aparicio, V. (2023). La siringomielia: causas, síntomas, tratamiento y fisioterapia. *Revista Sanitaria de Investigación*, 4(5). Obtenido de <https://revistasanitariadeinvestigacion.com/la-siringomielia-causas-sintomas-tratamiento-y-fisioterapia/>
- Giner, J., Pérez, C., Hernández, B., Gómez, Á., Isla, A., & Roda, J. M. (junio de 2019). Siringomielia no secundaria a Chiari. Actualización en fisiopatología y manejo. *Revista*

Neurología, 34(5), 318-325. Obtenido de
<https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S021348531630216X>

Gómez, V. A., Banegas, N. R., Reyes, M. R., & Álvarez, A. A. (2020). Series de casos de malformación de Arnold Chiari: Hospital Nacional Mario Catarino Rivas, 2008-2018. *Revista Científica Universitaria Ciencia Salud*, 7(1), 29-34. Obtenido de <https://camjol.info/index.php/RCEUCS/article/view/10946/12824>

Horta, E. E., Acosta, L. C., Ortega, D. R., & Suárez, M. (2023). Descompresión de fosa posterior sin duroplastia expansiva en adulto con malformación de Chiari tipo 1-siringomielia. *Revista Cubana de Ortopedia y Traumatología*, 37(4), 6-14. Obtenido de <file:///C:/Users/rosiry/Downloads/614-3518-1-PB.pdf>

Lara, S. Y., Laureani, Á. d., García, L. I., Ortiz, R., Morgado, C., Beltrán, L., . . . Pérez, C. A. (2020). Mecanismos bioquímicos desencadenados después de la lesión de médula espinal. *Neurobiología Revista electrónica*, 11(28). Obtenido de www.uv.mx/eneurobiologia/vols/2020728/28.html

Lotti, R. L., Gutiérrez, L., & Fabra, G. S. (2021). Cefalea orgásmica como forma de presentación de una malformación de Chiari Tipo 1. Segundo Congreso Virtual de Ciencias Básicas Biomédicas den Granma. Manzanillo. Obtenido de <https://cibamanz2021.sld.cu/index.php/cibamanz/cibamanz2021/paper/viewFile/651/425>

Medina, A., Roa, j., Lorenzo, M., & Hernández, M. (abril de 2023). Síndromes topográficos de la médula espinal y sistema nervioso periférico. *Revista eNeurobiología*, 13(75), 4451-4458. Obtenido de <https://www.sciencedirect.com/science/article/abs/pii/S0304541223000756>

Mezzadri, J. (2021). Siringomielia por malformación de Chiari: resolución espontánea. Revisión bibliográfica. *Revista Argentina de Neurocirugía*, 35(03). Obtenido de <https://ranc.com.ar/index.php/revista/article/view/133/305>

Mezzadri, J. J., & Miñarro, D. (2023). Utilidad práctica de la dinámica cuantitativa de LCR en la malformación de Chiari tipo I y la siringomielia. Reporte de 5 casos. *Revista Argentina de Neurología*, 37(2). Obtenido de <https://www.ranc.com.ar/index.php/revista/article/view/520/682>

Pérez, C. m., Dornes, R., Álvarez, R., & Martínez, Y. (2021). Hemangioblastoma del bulbo raquídeo asociado a siringomielia. *Revista Cubana de Neruología y Neurocirugía*, 11(1). Obtenido de <https://www.medigraphic.com/pdfs/revcubneuro/cnn-2021/cnn211e.pdf>

- Ramírez, A. D., Valdés, R. J., & Mendoza, J. C. (enero-marzo de 2023). Malformación de Arnold-Chiari tipo I con siringomielia. *Revista Cubana de Medicina*, 62(1). Obtenido de http://scielo.sld.cu/scielo.php?pid=S0034-75232023000100003&script=sci_arttext&tlng=pt
- Rojas , Y. F., Santiesteban, M. Z., Aguilera, A. B., García, C. D., & García, K. (2019). Malformación de Chiari tipo I tratada con descompresión de la fosa posterior apoyada por ultrasonido intraoperatorio. *Revista Cubana de Neurología y Neurocirugía*, 9(2). Obtenido de <https://www.medigraphic.com/pdfs/revcubneuro/cnn-2019/cnn192e.pdf>
- Ruiz, J., Castiella, J., Pozuelo, S., Hidalgo, J., & Pallarés, L. (agosto de 2021). Abordaje enfermero del paciente con siringomielia. *Revista Sanitaria de Investigación*, 2(8). Obtenido de https://revistasanitariadeinvestigacion.com/abordaje-enfermero-del-paciente-con-siringomielia/#google_vignette
- Wilson, F., Lezcano, H., & Barrios, L. (2020). Siringomielia asociada a Malformación de Chiari I luego de descompresión craneal. *Revista Médica de Panama*, 40(2), 147-150. Obtenido de https://www.researchgate.net/profile/Hector-Lezcano/publication/348424289_Siringomielia_asociada_a_Malformacion_de_Chiari_I_luego_de_descompresion_suboccipital_Reporte_de_caso/links/61a68c270cfb7a4faa7807c3/Siringomielia-asociada-a-Malformacion-de-Chiari-