

Siringomielia en caninos, revisión bibliográfica

Paola Maldonado Morales, Henry Benavides I. MV
Universidad Pedagógica y Tecnológica de Colombia
Facultad de Ciencias Agropecuarias
Escuela de Medicina Veterinaria y Zootecnia

Resumen

Cuando hablamos de siringomielia, nos referimos básicamente a la presencia de cavitaciones quísticas de líquido con características similares a las del fluido cerebrospinal (FCE) dentro de la médula espinal. Los mecanismos de presentación no están definidos aún, sin embargo, múltiples teorías proponen los cambios de presión y el consecuente extravasado de fluido extracelular como responsables en la formación de las cavidades. Las causas principales de siringomielia incluyen la Malformación de Chiari, Mielodisplasia (desarrollo anormal del parénquima espinal), estenosis del canal central, anomalías congénitas, hemorragias, inflamación o tumores (Bagley, 2007). Su diagnóstico definitivo se realiza por medio de imágenes por Resonancia Magnética, donde se evidencia la presencia de cavidades llenas de líquido dentro de la médula. Sus signos clínicos varían con las causas y con rasgos individuales del paciente, y van desde el rascado excesivo, aullidos y debilidad de las extremidades hasta signos más complejos como dolor excesivo y crisis convulsivas. Existen variadas opciones de tratamiento, ya sea médico, a base de antiinflamatorios, y diuréticos principalmente, o quirúrgico mediante craniectomía y laminectomía.

Abstract

When we mention the word Syringomyelia, we are basically referring to the appearance of cystic cavities filled with cerebrospinal fluid within the spinal cord. The word Syringomyelia comes from the ancient greek mythology and it owes its name to the nymph Syrinx. When she was pursued by the god Pan, she started screaming for protection and the other nymphs on the Ladon river help her by turning her into a clump of reeds. Pan hears the sound that comes out of the nymph as the wind passes through the reeds, and he cuts some of them to build a flute or Syrinx in the nymph's honor.

1. Introducción

Una cavitación dentro del canal espinal fue descrita por primera vez en el siglo XVI por Stephanus¹. Sin embargo, no se habló del término Siringomielia hasta el año 1824, cuando Olivier D'Angers usó la palabra por primera vez. Luego, en 1981, Hans Von Chiari categorizó algunas malformaciones congénitas en niños, que generaban la condición clínica conocida hoy como Siringomielia; así nace el nombre de Malformación de Chiari. Debido a que se nombró la enfermedad luego de hallazgos post-mortem en niños ya que las características anatómicas en humanos son similares pero no idénticas a las encontradas en animales, se optó por el nombre de Malformación Tipo-Chiari al hablar de la enfermedad en caninos¹.

El origen del término Siringomielia se remonta a la antigua mitología griega y le debe su nombre a la ninfa Syrinx. Al ser perseguida por el dios Pan, Syrinx pide su protección a las demás ninfas del río Ladón que, al escuchar sus gritos, la convierten en un manojo de cañas. Pan escucha el sonido

que produce el viento al pasar a través de las cañas y comienza a cortarlas para hacerse una flauta o siringa, en honor a la ninfa. Syrinx o Siringo significa tubo o caña.

Se calcula que los primeros reportes de la enfermedad, como condición clínica en humanos, comenzaron a aparecer alrededor de 1960 en las bases de datos y en la red; aunque su incidencia no parecía ser muy alta, en la actualidad esta enfermedad se caracteriza por ser sorprendentemente común (Bagley, 2007). El primer caso documentado de siringomielia en caninos apareció en el año 1987 en el Royal Veterinary College del Reino Unido. En ese entonces no se contaba con imágenes por resonancia Magnética, pero las radiografías revelaban la malformación de Chiari y los signos clínicos eran sugestivos de la enfermedad. En el año 1997 se tomaron las primeras imágenes por Resonancia magnética en un canino y se confirmó el diagnóstico del primer caso de siringomielia en un Cavalier King Charles Spaniel (Rusbridge C, 2009).

2. Causas

Para conocer el origen de la enfermedad partimos de un principio básico: cualquier condición anatómica o patológica que produzca alteración del flujo normal del líquido cefalorraquídeo entre el encéfalo y la médula espinal será considerada como causa de siringomielia. La causa más común de la enfermedad es la Malformación Tipo-Chiari (CM), en donde el cráneo es demasiado pequeño para contener el encéfalo, lo cual hace que el cerebelo se vea abocado al foramen magno, obstruyendo el flujo y produciendo anomalías en las presiones del fluido tanto intracraneana como subaracnoidea. Incrementos de presión dentro de la médula espinal inducen la presentación del efecto de Venturi, que disminuye la presión fuera del cordón espinal. Estos cambios de presión hacen que se acumule fluido que con el tiempo avanza formando cavidades (Rusbridge y col, 2009). Otras causas incluyen Mielodisplasia (desarrollo anormal del parénquima espinal), estenosis del canal central, anomalías congénitas, hemorragias, inflamación o tumores (Bagley, 2007). Está comprobado que en perros de razas braquicefálicas es mayor el riesgo de presentar la enfermedad.

La predisposición racial es bastante notable, siendo predominantemente marcada en el

Cavalier King Charles Spaniel (CKCS) y el Griffon de Bruselas. Otras razas predispuestas incluyen al Pomerania, Yorkshire Terrier, Maltese, Dachshund Miniatura, French Poodle, Bichon Frisé, Shih-Tzu, Pug, Boston Terrier, Bulldog Francés, Pequinés, Chihuahua y Pinscher miniatura. Cerda y González et al; en 2009, encontraron que el 92% de los CKCS objeto de estudio tenían algún tipo de anomalía congénita craneocervical detectada en imágenes por Resonancia Magnética. Se ha reportado la presencia de quistes cuadrigeminales como causa de siringomielia, pero esto solo incrementa las posibilidades de padecer la enfermedad en caso de una CM preexistente (Rusbridge C, 2009).

En 2009, Granger y Jeffery realizaron una investigación en perros con paraplejía crónica y detectaron siringos de alrededor de 3.5cm. Ninguno de los perros presentaba signos relacionados con la enfermedad, pero esto abre las posibilidades de la existencia de siringomielia post-traumática en animales. Estudios realizados en humanos confirman que el 30% de los pacientes que quedan con paraplejía o tetraplejía traumática desarrollan siringos, y que el 11% de los pacientes con siringomielia la han desarrollado luego de algún incidente traumático. (Rusbridge, 2009).

3. Fisiopatología

La aparición de los signos y las primeras manifestaciones de la enfermedad dependen directamente de su etiología. Para comprender su avance y el por qué de los síntomas, deben tomarse por separado las causas que están presentes en el animal, ya sea la Malformación Tipo-Chiari o cualquier

otra de las otras. Sin embargo, aún hoy no se conoce con certeza el mecanismo exacto de formación de los siringos. Se ha hablado de la aparición de pre-siringos, que son lugares de edema intersticial que aparecen antes de la formación de las cavidades; la última teoría propuesta por Levine en 2004

plantea una explicación coherente para la formación de las cavitaciones. Su teoría vascular posiciona cualquier obstrucción del flujo (Malformación Tipo-Chiari, tumores, hematomas, disrafismo espinal, etc...) como causante de un incremento de presión en el sitio, lo cual dilata los vasos sanguíneos regionales hacia caudal, mientras que los vasos hacia craneal colapsan. Los cambios en el calibre de los vasos presionan la médula caudal a la obstrucción. La combinación de estos fenómenos hace que falle la barrera hemato-medular obligando al ultrafiltrado de cristaloideos y la subsiguiente acumulación de líquido hipoprotéico (Levine, 2004).

Esta teoría desmiente la afirmación original que define a las cavidades como "charcos" de FCE. Por el contrario, propone que los siringos son de hecho cavidades llenas de líquido extracelular y no de FCE como se describió en principio. Aunque no existen estudios capaces de explicar la fisiopatología de la enfermedad, la teoría de Levine es la más aceptada actualmente.

4. Síntomas

Las manifestaciones clínicas varían de acuerdo con los rasgos individuales del paciente, y pueden provenir de diversas anomalías anatómicas, fisiológicas y genéticas presentes en el animal. El síntoma más importante es definitivamente el dolor (Todor DR, Harrison TM, Millport TH; 2000), que es expresado con alaridos o aullidos sin razón aparente. A menudo se localiza en la región cervical alta, puede ser intermitente y en contados casos ausente. Su origen más probable es la obstrucción del flujo del FCE o el daño causado en el parénquima de la médula espinal. Los síntomas repor-

En casos de Siringomielia secundaria o Malformación de Chiari, los síntomas aparecerán como consecuencia de las variaciones de presión registradas entre los ventrículos cerebrales, la fosa caudal y el canal espinal, que se presentan por una interrupción en el paso del fluido cerebroespinal entre el encéfalo y la médula y viceversa.



Malformación de Chiari en un Grifón de Bruselas.
Imagen: Rx Cráneo. Vista: Lateral.
Fuente: Clare Rusbridge. Stone Lion Veterinary Center

tados en pacientes humanos con la enfermedad incluyen dolor de cabeza, neuralgia facial (trigeminal), y dolor de espalda que se extiende en un patrón de capa sobre los hombros. Personas afectadas describen la sensación como un "dolor quemante", pinchazos con aguja y estiramiento de la piel (Todor, Harrison, Millport. Pain and Siringomyelia, a Review (35)).

Los episodios de dolor son inducidos por múltiples factores. En algunos perros, cambios climáticos como los generados por las tormentas eléctricas o el frío extremo pare-

cen inducir a la crisis dolorosa; esta teoría es apoyada por neurólogos que creen que esto se debe a los cambios en la presión atmosférica, lo cual explicaría los cambios en la presión del FCE (Lillington, 2007). También se da en condiciones climáticas extremas de frío o calor. Recientemente se ha descubierto que los pacientes cuyos siringos aparecen desviados en las imágenes por RMN, en especial si la desviación es hacia las astas dorsales de la médula espinal, pueden experimentar un dolor más intenso con respecto a los pacientes cuyos siringos se alejan de las astas dorsales y es menos probable que su dolor remita inclusive mediante cirugía descompresiva (Nakamura, Shiba, Nishisawa (34)).

El segundo síntoma más importante es el rascado. Generalmente es en el área de la nuca y se da a un solo lado. El episodio puede durar varios minutos y ser desencadenado por actividades cotidianas, como tocar las orejas, poner la correa o acariciar el cuello. La mayoría de las veces se da sin contacto de piel entre la pata y el cuello. En ocasiones

puede darse un andar característico llamado el "Salto de conejo", que se da mientras el perro intenta rascarse y caminar al mismo tiempo. Este tipo de conducta se hace cada vez más evidente durante las caminatas con correa y proporcionalmente a la progresión de la enfermedad, al punto de convertir las salidas en algo insoportable para el animal.

Otros síntomas incluyen dormir con la cabeza alta y dificultad para comer cuando la comida se encuentra a nivel del suelo (mantener la cabeza en alto alivia el aumento de la Presión Intracraneana (PIC)). También recostarse sobre pisos fríos como los de baldosa o cemento, e incluso dormir bajo la lluvia parecen generar alivio. El perro puede mostrarse reacio a subir a los carros, sofás, camas, etc; esto se debe a la debilidad de las extremidades anteriores y a la atrofia muscular causada por el daño en las células de las astas ventrales de la médula. En algunos perros con diagnóstico definitivo de siringomielia se han reportado las conductas de Cazar Moscas y Bostezos, aparentemente en un intento por disminuir la PIC.

5. Diagnóstico

5.1 Resonancia Magnética Nuclear

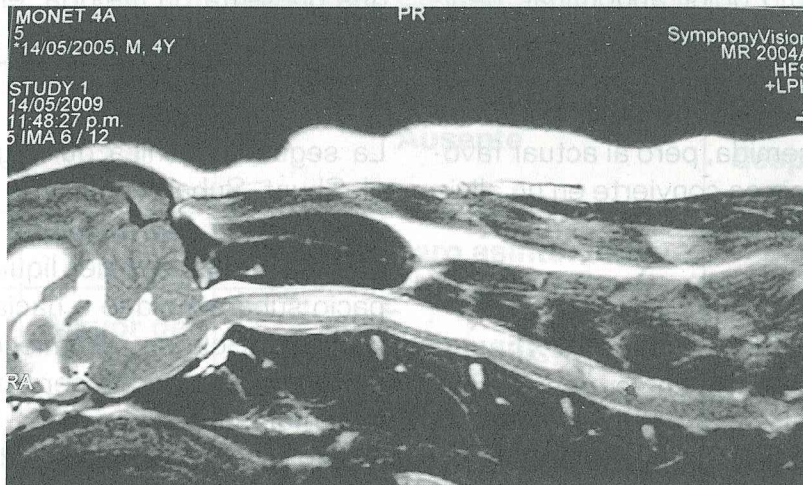
Las imágenes por Resonancia Magnética Nuclear (RMN) proveen un diagnóstico definitivo, determinan la causa de la enfermedad, la presencia o ausencia de siringos y su diámetro y descartan o confirman la dilatación ventricular y la hidrocefalia. Estudios recientes confirman una correlación entre la anchura del siringo y la presencia de dolor, rascado y escoliosis. De acuerdo con los estudios, pacientes con siringos de 0.64 cm. o más, presentarán los signos clínicos asociados. (Rusbridge, 2007). En los CKCS exis-

te un riesgo adicional de presentar quistes cuadrigeminales, lo cual agravaría la compresión cerebelar sobre el agujero magno y podría tener una incidencia importante en la aparición de siringos.

Las imágenes por radiografía simple no son diagnósticas para siringomielia, pero la malformación de Chiari sí puede ser apreciada en las radiografías. En casos de siringomielia severa, las radiografías pueden sugerir un ensanchamiento del canal central, especial-

mente en la parte alta del cuello. (Rusbridge, 2009). El uso de Mielografía está contraindicado en casos sospechosos debido a que la inyección de un medio de contraste en el

espacio subaracnoideo puede incrementar la presión en el área y aumentar las dimensiones del siringo (en caso de que exista), lo cual agravaría la condición clínica del paciente.



Confirmación del diagnóstico de Siringomielia en un Cavalier King Charles Spaniel de 3 años. RM Sagital en T1 con medio de contraste
Fuente: Clínica Veterinaria Dover. Bogotá, Colombia

6. Tratamiento

6.1 Médico

Se utiliza en casos deiringos incipientes o en pacientes diagnosticados mediante imágenes por RMN pero asintomáticos; casos en los cuales las posibilidades económicas limitan la opción quirúrgica, o en pacientes que no responden favorablemente a la cirugía descompresiva. Se basa en AINES, inhibidores de la producción de FCE y corticosteroides. (Rusbridge, 2007)

AINES

En pacientes con dolor leve o asintomáticos. También funcionan bien eniringos incipientes. En casos de dolor más severo pueden usarse analgésicos opioides como la Metadona o la Pethidina. Si el paciente presenta signos de daño neurológico, como hiperexcitabilidad, puede usarse Gabapentin, que actúa como neuromodulador en el

sistema nervioso, además de disminuir el dolor neuropático que se produce a causa de la compresión medular.

INHIBIDORES DE LA BOMBA DE PROTONES

Varios neurólogos han orientado la opción de tratamiento más importante hacia la disminución en la producción del FCE. Se han utilizado fármacos inhibidores de la bomba de protones como el Omeprazol, en un intento por disminuir la presión pulsátil del FCE, pero no es recomendable en el manejo del paciente crónico debido a efectos indeseables producidos a causa de la supresión a largo plazo de la producción de ácido gástrico como hipergastrinemia y carcinoides en ratones de laboratorio (Berlín RG, 1997).

INHIBIDORES DE LA ANHIDRASA CARBÓNICA

Se ha utilizado acetazolamida para disminuir el flujo de FCE, pero se reportan efectos adversos como dolor abdominal, debilidad y letargia en los tratamientos a largo plazo (Rusbridge C., Hallazgos no publicados). Con el objeto de disminuir la PIC se ha utilizado furosemida, pero al actuar favoreciendo la diuresis se convierte en un alivio temporal, no definitivo.

6.2 Quirúrgico

Consiste básicamente en la descompresión suboccipital mediante craniectomía en ocasiones acompañada de laminectomía dorsal de C1 y/o C2. La durotomía es opcional. Está indicado en pacientes con dolor refractario a la terapia analgésica o pacientes con síntomas progresivos que no responden a la corticoterapia. En un estudio realizado en 16 perros, el 81% mostró algún tipo de mejoría luego de la cirugía descompresiva (Dewy, 2005). En pacien-

tes a los que se les practicaba la cirugía descompresiva en las etapas iniciales de la enfermedad, los resultados eran más satisfactorios. Sin embargo, de éstos pacientes que presentaron mejoría, el 25% presentaba recurrencia durante los días siguientes (Rusbridge, 2007).

La segunda técnica quirúrgica descrita es el Shunt Subaracnoideo o Ventriculoperitoneal, en la cual se utiliza una sonda que efectúa el drenaje del líquido hacia el espacio subaracnoideo o hacia la cavidad peritoneal. Solo se recomienda esta técnica en casos de siringos persistentes luego de la cirugía descompresiva. Desafortunadamente los estudios realizados en humanos arrojan resultados desalentadores. 41% de los pacientes humanos con signos de disestesia a los que se les practicó la cirugía descompresiva experimentan intensificación o recurrencia del dolor (Rusbridge, 2007). Aún no existen reportes que confirmen la resolución definitiva de la enfermedad luego de la craniectomía.

7. Recomendaciones para los criadores

La última convención de neurólogos realizada en noviembre de 2006 arroja un protocolo de crianza aún no aceptado universalmente. Sin embargo, es hasta ahora el más completo y es el resultado de una exhaustiva investigación liderada por la Dra. Clare Rusbridge en el Reino Unido. Los resultados de esta investigación incluye una serie de recomendaciones encaminadas a evitar la propagación de enfermedades como Siringomielia y Enfermedad de la Válvula Mitral.

1. Se hará una imagen por RMN cervical a todo CKCS que vaya a ser cruzado. Si

no se hace ninguna, el perro será considerado como categoría D.

2. Cualquier cría de una pareja que posea las imágenes por RMN también deberá ser examinada y tener las imágenes.
3. Si se han tomado las imágenes antes de los 2.5 años, éstas deberán repetirse cuando el perro sea de edad avanzada.
4. Se deben comenzar a tomar las imágenes por RMN desde los 6 meses en adelante.
5. Las imágenes deben ser interpretadas por radiólogos experimentados, neurólogos o cirujanos ortopedistas experimentados.

CÓDIGO	EDAD (Años)	SIRINGOMIELIA	CRUZAR CON
A	Mayor de 2.5	Ausente o menor de 2mm dilatación del canal central en la región de C2-C4 solamente	A, C, D
C	Menor de 2.5	Ausente	A (Re-escanear después de 2.5 años)
D	Mayor de 2.5	Presente pero asintomático	A
E	Mayor de 2.5	Presente pero asintomático	NO DEBERÍA SER CRUZADO
F	Cualquiera	Presente y sintomático	NO DEBERÍA SER CRUZADO

BIBLIOGRAFIA

- 1 Rusbridge C, Greitz D, Iskandar B. Syringomyelia: current concepts in Pathogenesis, Diagnosis and Treatment. J Vet Intern Med, 2006; 20: 469-479
- 2 Rusbridge, Clare. Chiari Malformation and Syringomyelia: Questions and answers. Part 2
- 3 Levine D N. The pathogenesis of Syringomyelia associated with lesions at the foramen magnum: A critical review of existing theories and proposal of a new hypothesis. J Neurol Sci 2004; 220: 3-21
- 4 Bagley R S. Syringomyelia: An emerging spinal disease in dogs. Irish veterinary journal. Vol 60. Number 1. 2007
- 5 Todor D R, Harrison T M, Millport T H. Pain and syringomyelia, a review. Neurosurg Focus 2000
- 6 Dewy CW, Berg JM, Barone G, et al. Treatment of caudal occipital malformation syndrome in dogs by foramen magnum decompression. Scientific Proceedings from 23rd ACVIM Forum, Baltimore, American College of Veterinary Internal Medicine, Lakewood, CO, 2005;854.

FLOR LUCÍA PEDROZA ARIAS
 MAGISTER EN LINGÜÍSTICA
 UNIVERSIDAD PEDAGÓGICA Y TECNOLÓGICA DE COLOMBIA
 CATEDRÁTICA ESCUELA DE IDIOMAS

COORDENADAS	EDAD (Años)	SIKINGOMIELIA	ADICION CRUZADA CON
A	Mayor de 2.5	Ausente o menor de 2mm de distancia del canal central en la región de C2-C4 solamente	A, C, D
C	Menor de 2.5	Ausente	A (Re-escanear después de 2.5 años)
D	Mayor de 2.5	Presente pero asintomático	A
E	Mayor de 2.5	Presente pero asintomático	NO DEBERIA SER CRUZADO
F	Cualquiera	Presente y asintomático	NO DEBERIA SER CRUZADO

La hora de la mañana por RMN cervical a todo el nivel que sea cruzado.

BIBLIOGRAFIA

1. Bagley R S. Syringomyelia: An emerging spinal disease in dogs. *Westv. J. Vet. Med. Small Anim. Clin. Pract.* 2007; 11(1): 20-21.
2. Bagley R S, Grier B, Grier C. Syringomyelia: A review of the disease and its treatment. *Westv. J. Vet. Med. Small Anim. Clin. Pract.* 2008; 12(1): 10-15.
3. Leavis D N. The pathogenesis of Syringomyelia associated with lesions of the forebrain: A critical review of existing theories and proposal of a new hypothesis. *J. Neurol. Sci.* 2004; 220: 3-21.
4. Bagley R S, Grier B, Grier C. Syringomyelia: An emerging spinal disease in dogs. *Westv. J. Vet. Med. Small Anim. Clin. Pract.* 2007; 11(1): 20-21.
5. Grier B, Grier C, Bagley R S, et al. Treatment of cases of syringomyelia in dogs. *Westv. J. Vet. Med. Small Anim. Clin. Pract.* 2008; 12(1): 10-15.
6. Dewey CW, Bagley R S, Grier B, et al. Syringomyelia: A review of the disease and its treatment. *Westv. J. Vet. Med. Small Anim. Clin. Pract.* 2008; 12(1): 10-15.