

## Episodios sincopales en paciente con siringomielia. Una experiencia clínica

Veiga Ramos, I.; Vigo Santamariña, L.; Portillo Díez, J.;  
Gago Ageitos, A.M<sup>a</sup>.; Araúxo Vilar, A.

Servizo de Psiquiatría. Complexo Hospitalario Universitario de Santiago de Compostela

---

### Introducción

En el siglo XVI, el anatomista francés Estienne describió la cavitación quística de la médula espinal. El término siringomielia fue utilizado por primera vez por d'Angers en 1824 para describir cavitaciones similares, aunque el término siringomielia o syrinx ha sido utilizado de forma amplia en la bibliografía para referirse a cualquier cavidad quística dentro de la médula espinal. Oldfield, mediante estudios con resonancia magnética, ha propuesto que los cambios en la dirección del flujo del líquido cefalorraquídeo durante la sístole y la diástole cardíacas contribuyen a la génesis de la malformación de Chiari y la siringomielia<sup>(1)</sup>. Durante la sístole cardíaca, el cerebro recibe una parte importante del gasto cardíaco. El cerebro se rellena de sangre, aumentando el volumen sanguíneo cerebral y ocasionando un flujo en dirección caudal de LCR a través tanto del sistema ventricular como del espacio subaracnoideo en un intento de equilibrar la presión intracraneal. La obstrucción del foramen magnum impide el movimiento normal del líquido cefalorraquídeo en dirección caudal en el espacio subaracnoideo en respuesta al aumento de PIC, desplazando hacia abajo las amígdalas cerebelosas, lo que produce una onda de presión del LCR en el espacio subaracnoideo espinal aislado que produce una entrada, a través de los espacios perivasculares, de LCR hacia el canal central y el desarrollo de la siringomielia.

### Situación clínica

Se presenta el caso de un varón de 26 años que es remitido al Servicio de Psiquiatría desde el de

Neurología para valoración de patología psicógena comórbida con siringomielia. Como otros antecedentes somáticos destacaba un traumatismo craneoencefálico hacía cinco años. Un año antes de la consulta presentó un cuadro de hipoestesia y debilidad en miembros inferiores, de tres días de evolución, por el que fue ingresado en el Servicio de Neurología, donde se le diagnosticó siringomielia a nivel de último segmento cervical-inicio dorsal. El paciente refería también dolor durante la eyaculación en forma de calambre que le recorría la espalda. La escasa congruencia entre la mínima lesión presente en la prueba de imagen y la sintomatología presentada, llevó a la interconsulta con psiquiatría, para valorar el posible origen psicógeno de la misma.

En la entrevista clínica destacaba una personalidad caracterizada por rasgos de ansiedad, rumiaciones, tendencia a las preocupaciones excesivas y presencia de pensamientos obsesivos de contenido hipocondríaco, así como ánimo subdepresivo, que ponía en relación a la limitación de actividades que le generaba el dolor, que se acompañaba de ansiedad anticipatoria y conductas fóbicas de evitación, lo que le llevaba a restringir aún más su vida de relación, con miedo a salir solo de casa y sufrir un episodio alérgico. En el curso del trastorno comenzaba a evitar la actividad deportiva, ya que había tenido sensaciones dolorosas en el pasado, y la actividad sexual, dadas las molestias que sufría durante la eyaculación. Se descartó la presencia de síntomas psicóticos. Se valoró la clínica dolorosa como consecuencia de la patología medular que presentaba, y las alteraciones del estado de ánimo reactivas también a ésta. Los episodios de dolor

eran repetidos, repentinos y sin relación con desencadenantes ambientales ni estresores psíquicos.

Además de la clínica descrita se recogieron dos episodios de cefalea, mareo y posterior desconexión del medio, de los que el paciente presentaba amnesia total. La familia, que los había presenciado, describía como el paciente comenzaba a hablar de forma incoherente y a no reconocer a las personas que le rodeaban realizando movimientos repetitivos de miembros superiores, descoordinados y de escasa amplitud, sin finalidad aparente. En estos episodios fue atendido en el servicio de urgencias, donde cede la crisis espontáneamente, refiriendo el paciente la mencionada amnesia de lo ocurrido y una sensación de cansancio extremo. No se objetivó pérdida del control de esfínteres, ni caída ni mordedura de lengua. Se solicitó consulta a la Unidad del Dolor y al Servicio de Neurofisiología para realización de electroencefalograma con privación de sueño, a fin de descartar un origen comicial de las crisis.

La exploración neurológica deparó los siguientes hallazgos: pares craneales sin alteración; paresia de bicipital y tricípital izquierdos 4/5 y derechos 4+/5 en miembros superiores; hipoestésias en territorios C5 y C6 izquierdos; sin aparición del signo de Hoffman; dolor a la movilización del cuello; paresia a la flexión de cadera izquierda 4/5 y derecha 4+/5; hiporreflexia rotuliana con normorreflexia aquilea; hipoestesia en territorio L4-L5-S1 izquierdos; Lassege positivo bilateral a 40 grados de inclinación. Las pruebas complementarias realizadas fueron:

a. RMN. Pequeña lesión de 8 mm intradural intramedular a nivel anterolateral derecha, localizada posterior al cuerpo vertebral de D12, predominantemente hipointensa en secuencia T1 y T2, con tenue halo hiperintenso en T1 sin y con contraste, y marcada susceptibilidad magnética en secuencia eco de gradiente, en relación con degradación de hemoglobina. Hallazgos en probable relación con angioma

cavernoso. Mínima dilatación del conducto endimario a nivel cervical.

- b. Potenciales evocados somatosensoriales. No se observaron signos de alteración de conducción en vía somatosensorial desde miembros superiores ni desde miembros inferiores.
- c. TAC craneal: sin alteraciones.
- d. Electroencefalograma basal y con privación de sueño: trazado sin signos patológicos.
- e. Hemograma y bioquímica: todos los parámetros dentro de la normalidad.

El paciente fue tratado por parte del Servicio de Neurología con gabapentina 2.400 mg/día y pregabalina 75 mg/día. Tras la consulta en Psiquiatría, se añadió duloxetina a dosis de 60 mg/día, con el fin de controlar el estado de ansiedad y bajo ánimo que presentaba, así como por su acción sobre el dolor neuropático. Se sustituyó gabapentina por carbamazepina 300 mg/día, ante la escasa eficacia de ésta para el control del dolor. Por otro lado, en la Unidad del Dolor se añadió diazepam 20 mg/día como relajante muscular e hidrocloreuro de hidromorfona 4 mg/día para control del dolor. Además se pautó fentanilo a dosis de 200 mg, por si aparecía un episodio de dolor súbito. En el Servicio de Neurología se realizó el diagnóstico de episodios sincopales en paciente afectado de siringomielia.

## Discusión

El diagnóstico diferencial que se plantea en este paciente es la naturaleza conversiva o de origen neurológico de los síntomas que padece. La ausencia de alteraciones en las pruebas funcionales sugiere un origen psicógeno, así como lo abigarrado y extraño de la clínica que presenta (dato, bien es cierto, poco definitivo). Además el paciente nunca ha padecido un episodio de desconexión del medio hallándose solo, y los que ha presentado no han cursado con la clínica típica de una crisis convulsiva<sup>(2)</sup>. Por otro lado, en la literatura revisada se han encontrado casos

semejantes en pacientes afectados de siringomielia. En uno de ellos<sup>(3)</sup> se describen movimientos estereotipados de miembros superiores en una niña de 9 años de edad. El cuadro se acompañaba de disminución del nivel de conciencia, con desconexión del medio, y emisión de palabras aparentemente sin sentido y desconectadas de la situación, con escasa respuesta a estímulos. Los episodios no parecían estar desencadenados por el estrés o por estímulos externos. El EEG se mantenía dentro de la normalidad ya que el cuadro, a pesar de sus características pseudo-epilépticas, no parece ser de origen central, sino periférico, siendo la afectación medular (mielopatía) la posible causa subyacente. Por otro lado, la normalidad del EEG no descarta la presencia de patología de tipo neurológico ni confirma el origen psiquiátrico del mismo<sup>(4)</sup>

En este sentido, en una serie de 26 pacientes con diagnóstico de esclerosis múltiple y afectación medular<sup>(5,6)</sup> se describe un cuadro de características semejantes a las descritas en este paciente: 1) posturas distónicas de extremidades superiores; 2) dolor concomitante; y 3) los episodios son breves (característicamente segundos o minutos). Si bien en esta serie se observa que los episodios generalmente están desencadenados por algún tipo de estímulo visual. Los EEG se conservaron asimismo dentro de la normalidad. Otra posible causa de estos fenómenos en pacientes con lesiones medulares podría ser la descarga vegetativa. En otro paciente<sup>(7)</sup> en el que se detectó una siringomielia, y cuya exploración física y pruebas neurológicas resultaron normales, se observaron episodios paroxísticos de actividad autonómica, con hiperhidrosis, hipertensión y taquicardia. También se halló un estudio<sup>4</sup> sobre 20 pacientes afectados de siringomielia que presentaban episodios sincopales acompañados de dolor y pérdida de control de esfínteres. Las maniobras de Valsalva, como los estornudos o la tos, podrían condicionar un aumento de la presión intratorácica, y secundariamente del LCR en pacientes afectados de siringomielia, que

a su vez comprimiría los centros respiratorio y vasomotor del tronco encefálico. Otro posible mecanismo periférico sería la afectación de fibras simpáticas medulares que mediarían la activación parapsimpática<sup>(8)</sup>

En el caso que nos ocupa no se han descrito maniobras tipo Valsalva asociadas a los episodios de desconexión del medio, pero sí dolor asociado a la eyaculación, lo que sugiere que la descarga autonómica podría estar implicada en la clínica que presenta el paciente. Los episodios de cefalea, con posterior mareo y pérdida de consciencia<sup>(9)</sup>, también estarían en relación al aumento de la presión intratorácica con las maniobras tipo Valsalva, especialmente si ésta es de localización occipital o en racimos<sup>(10)</sup>. Los autores recomiendan explorar, en estos casos, posibles signos de disrafismo oculto para detectar una siringomielia no diagnosticada, como son manchas cutáneas, pie cavo o cifoescoliosis. En otro caso reportado<sup>(11)</sup>, el síncope fue el síntoma inicial por el que se detectó la siringomielia.

En el caso que nos ocupa, y tras una revisión de la literatura que arroja los resultados anteriormente comentados, los datos disponibles son suficientes para inclinarnos por un diagnóstico neurológico del cuadro, al ser la sintomatología conversiva un diagnóstico de exclusión que no se sostiene a la luz de la evidencia científica disponible, dado que la normalidad de las pruebas diagnósticas revisadas no es suficiente para excluir la causa periférica y autonómica de los episodios que presenta el paciente, y resulta congruente con los hallazgos descritos en casos semejantes.

### Bibliografía

1. Oldfield EH, Muraszko K, Shawker TH, Patronas NJ. Pathophysiology of syringomyelia associated with Chiari I malformation of the cerebellar tonsils. Implications for diagnosis and treatment. *J Neurosurg.* 1994 Jan;80:3-15.
2. Kauffman, D. (2008): Neurología clínica para psiquiatras. .

3. Macken M, Wyllie E, Bingaman WE, Burns S. Syringomyelia presenting as paroxysmal arm posturing resembling seizures. *Pediatr Neurol*. 2002 Apr;26:311-4.
4. Fernández A, Andreina Méndez M, Hornero R, Ortiz T, López-Ibor J. Análisis de complejidad de la actividad cerebral y trastornos mentales. *Actas Esp Psiquiatr*. 2008 ;38(4):229-38.
5. MATTHEWS WB. Tonic seizures in disseminated sclerosis. *Brain*. 1958 Jun;81:193-206.
6. Matthews WB. Paroxysmal symptoms in multiple sclerosis. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 1975 Jun;38:617-23.
7. Uluc K, Saygi S, Yilmaz A, Nurlu G. Paroxysmal autonomic alterations mimicking epilepsy: a case report. *Epileptic Disord*. 2004 Jun;6:125-8.
8. Montfort J, Maher R, Grieve SM, Figtree GA. Syringomyelia: a rare extracardiac contributor to syncope detected incidentally by CMR. *Int J Cardiol*. 2011 Jul;150:e62-4.
9. Villamayor-Blanco B, Arias M, Sesar-Ignacio A, Requena-Caballero I, Arias-Rivas S, Pereiro-Zabala I. [Headache and fainting as initial symptoms of syringomyelia associated to Arnold-Chiari and facial angiomatous nevus]. *Rev Neurol*. 2004 Jun;38:1035-7.
10. Seijo-Martinez M, Castro del Río M, Conde C, Brasa J, Vila O. Cluster-like headache: association with cervical syringomyelia and Arnold-Chiari malformation. *Cephalalgia*. 2004 Feb;24:140-2.
11. Arias M, Castillo J, Castro A, Dapena D, Lema M, Noya M. [Syncope as the initial manifestation of syringomyelia associated with an Arnold-Chiari abnormality: diagnostic value of computerized tomography]. *Med Clin (Barc)*. 1986 Apr;86:550-1.