

## ¿Siringohidromielia, Meningoencefalitis de Origen Desconocido o ambas?

### Syringohidromyelia, Meningoencephalitis of Unknown Origin or both?

Carmen Vico Santana

Tutora:

Miriam Portero Fuentes

Universidad Complutense de Madrid

#### *Resumen*

Se presenta el caso clínico de un Bichón de 5 años diagnosticado de Síndrome de Chiari mediante tomografía axial computerizada (TC). Ante la evolución desfavorable se realiza resonancia magnética (RM) y extracción de líquido cefalorraquídeo (LCR) diagnosticando meningoencefalitis de origen desconocido (MOD) y siringohidromielia. Tras dos años de tratamiento, el paciente no presenta signos clínicos ni hallazgos de RM y LCR inflamatorios, pero persiste la siringohidromielia. La siringohidromielia es la consecuencia de la obstrucción del flujo del LCR. En razas toys suele ser secundaria a MOD o Síndrome de Chiari. Las MOD tienen múltiples formas de presentación y su diagnóstico definitivo es complicado por lo que debe incluirse en el diagnóstico diferencial de los pacientes con afectación del sistema nervioso central. Aunque los medios de imagen aportan gran cantidad de información, se debe valorar si los hallazgos encontrados justifican o no los signos clínicos.

*Palabras clave: siringohidromielia, Síndrome Chiari, meningoencefalitis origen desconocido.*

#### *Abstract*

We present the clinical case of a bichon diagnosed with Chari like syndrome by computerized tomography (CT). Due to the unfavourable evolution a magnetic resonance (MRI) is carried out and cerebrospinal fluid (CSF) is extracted diagnosing meningoencephalitis of unknown origin (MUO). After two years of treatment the patient does not present any clinical signs or findings in the MR and CSF, however the syringohidromyelia persists. Syringohidromyelia is a consequence of the obstruction in the CSF flow. In toy breeds it is usually secondary to MUO or Chiari like Syndrome. MUO has multiple forms of presentation and it's definitive diagnosis is complicated therefore it should always be included in the differential diagnosis of patients whose nervous central system is affected. Even though imaging techniques offer great information, it must be evaluated if the encountered findings justify or not the clinical signs.

*Keywords: syringohidromyelia, Chiari like malformation, meningoencephalitis unknown origin.*

## Introducción

La siringohidromielia es el acúmulo patológico de líquido cefalorraquídeo (LCR) en el canal central de la médula espinal. Se produce por cualquier patología que curse con obstrucción del LCR (ependimitis, meningoencefalomielitis, malformación de Chiari tipo I y neoplasias; Driver, Volk, Rusbridge y van Ham, 2013).

La malformación de Chiari tipo I es un defecto congénito del agujero magno que produce compresión en la fosa caudal, cerebelo y tronco del encéfalo, llegando incluso a herniarse el cerebelo a través del agujero magno. Suele asociarse a displasia occipital. (Driver et al., 2013). Se puede dar en muchas razas, aunque es prácticamente exclusivo de razas pequeñas, y en especial del Cavalier King Charles Spaniel (Driver et al., 2013). Los primeros signos aparecen entre los 6 meses y los 3 años destacando dolor cervical o difuso, rascado de la región del cuello y el *air scratching* (rascado sin contactar las patas traseras con la piel). El diagnóstico definitivo se realiza mediante resonancia magnética (RM). Su tratamiento médico incluye una combinación de antiinflamatorios con opioides para el control del dolor e inhibidores de la bomba de protones para disminuir la producción de LCR. Existe un tratamiento quirúrgico, pero aunque el 81% de los pacientes presentan una mejoría de los signos clínicos, el 25% recidivan e incluso empeoran los síntomas (Driver et al., 2013).

Otra posible causa de siringohidromielia son las enfermedades inflamatorias del sistema nervioso central (SNC), particularmente las meningoencefalitis de origen desconocido (MOD). Las MOD son enfermedades inflamatorias no infecciosas del SNC en las que los signos clínicos, hallazgos de RM y/o de LCR son compatibles con enfermedad inflamatoria no infecciosa del SNC, pero en los cuales no hay confirmación histopatológica (Talarico y Schatzberg, 2010). Dentro de este grupo se incluyen: Meningoencefalitis granulomatosa (MEG), Meningoencefalitis Necrotizante (MEN) y Leucoencefalitis Necrotizante (LEN). La etiología de todas ellas es incierta, siendo la causa autoinmune la más probable (Kipar, Baumgärtner, Vogl, Gaedke y Wellman, 1998).

En la MEG encontramos tres formas de presentación: una forma focal, con efecto masa y curso crónico generalmente que afecta más al tallo y a la sustancia blanca; una forma diseminada, de curso agudo y mal pronóstico y por último la forma ocular, que se diagnostica muy pocas veces y puede ir asociada a una de las dos anteriores. La edad de presentación varía entre los 6 meses y los 12 años, siendo 5 años la media. Afecta sobre todo a razas pequeñas, especialmente razas toys, caniches y terriers. Los signos clínicos son muy variables (convulsiones, ceguera, signos medulares etc.; Kipar et al., 1998; Talarico y Schatzberg, 2010).

La MEN anteriormente llamada encefalitis del Carlino tiene predilección por los hemisferios cerebrales, mostrando signos suprantentoriales (convulsiones, ceguera, cambios de

comportamiento...). Su edad de presentación varía de los 6 meses a los 7 años, siendo la edad promedio 2,5 años. Las razas predispuestas son razas mini o toy como el Carlino, Yorkshire, Pekinés, Bichón Maltés o Boston Terrier (Coates y Jeffery, 2014).

Por último, la LEN anteriormente llamada encefalitis del Yorkshire Terrier afecta a la sustancia blanca encefálica y leptomeninges. Sus signos incluyen alteración de la consciencia, marcha compulsiva, circling, déficit visual, trastornos vestibulares centrales, alteraciones en las reacciones posturales y convulsiones. El rango de edad varía de 4 meses a 10 años, con una media de 4,5 años y las razas predispuestas son Yorkshire Terrier, Chihuahuas y Bulldog Francés (Granger, Smith y Jeffery, 2010).

El diagnóstico definitivo es histopatológico, siendo complicado antemortem por los riesgos derivados de realizar una biopsia del SNC (Granger et al., 2010). El diagnóstico presuntivo se realiza mediante la anamnesis, signos clínicos, hallazgos de RM o tomografía axial computerizada (TC) y el análisis de LCR (pleocitosis linfocíticas o mixtas), no obstante, nos podemos encontrar ante RM y/o análisis de LCR (22% de los casos) normales (Granger et al., 2010).

El tratamiento de la MOD incluye distintos fármacos siendo la base la inmunosupresión con corticoides. El pronóstico es muy variable, siendo desfavorable en pacientes que presentan ataques (Coates y Jeffrey, 2014).

## Caso clínico

Se presenta el caso de un Bichón francés hembra de 5 años con un cuadro de incoordinación y anorexia tras varias caídas en su casa. En la exploración neurológica presenta marcha atáxica, dolor cervical, reticencia a la apertura de la cavidad oral y rascado de cuello excesivo. Se realiza TC cervical e intracraneal enfocado a un posible traumatismo craneoencefálico. En el TC se observa displasia occipital con ligera hernia cerebelar compatible con Síndrome de Chiari, instaurándose tratamiento médico con antiinflamatorios no esteroideos. A los pocos días el paciente empeora presentando tetraparesia no ambulatoria, dolor cervical marcado y propiocepción negativa. Se realiza RM en la que se aprecian cambios medulares y en tronco encefálico probablemente secundarios a enfermedad inflamatoria. Además, la médula presenta una imagen compatible con siringohidromielia secundaria a malformación de Chiari tipo I. Se extrae LCR de cisterna lumbar evidenciando una pleocitosis linfocítica, confirmando el diagnóstico de MOD. Se inicia el tratamiento de MOD con Prednisona (1,5 mg/kg/24h), Arabidósido de citosina (50mg/m<sup>2</sup>/12h sc cada 3 semanas), y Famotidina (1 mg/kg/24h). El tratamiento con Prednisona y Arabidósido de citosina se fue reduciendo paulatinamente acorde a la bibliografía publicada. Dos años más tarde, estable y sin signos clínicos se repite la RM, observándose ausencia de las imágenes compatibles

con MOD, el análisis de LCR es normal, sin embargo, lairingohidromielia persiste. Actualmente la paciente no recibe ciclos de Arabidósido de citosina y se mantiene estable únicamente con Prednisona a dosis de 0,15 mg/kg dos veces por semana.

### Discusión

Las MOD son un grupo de enfermedades sin una etiología clara y que entrañan un reto para el veterinario por la dificultad a la hora de diagnosticarlas. En el caso expuesto los estudios de imagen revelaron dos patologías independientes entre sí (Síndrome de Chiari tipo I y MOD) pero con un hallazgo en común, lairingohidromielia. Cualquiera de las dos era compatible con la reseña y los signos clínicos iniciales del paciente. Tras dos años, las lesiones inflamatorias junto con los signos clínicos se han resuelto mientras que lairingohidromielia persiste por lo que desconocemos la relevancia clínica de ésta última. El plan diagnóstico inicial se orientó acorde a la anamnesis a un posible traumatismo craneoencefálico ya que los propietarios referían episodios de dolor y ataxia tras las caídas, cuando la realidad es que posiblemente la MOD era la causante de las caídas y no al revés. El TC es la técnica de elección en traumatismos craneoencefálicos, sin embargo la RM es la técnica de elección en MOD puesto que detecta cambios sutiles en parénquima cerebral y medular que no detecta el TC. La falta del análisis de LCR en el TC inicial y el haber realizado sólo TC no permitió realizar el diagnóstico inicial de MOD adecuadamente.

### Conclusiones

Se deben valorar siempre todos los posibles diagnósticos diferenciales al preparar un plan de trabajo. Los hallazgos

encontrados en diagnóstico por imagen deben evaluarse adecuadamente puesto que muchos pueden ser hallazgos incidentales no asociados al problema actual. La MOD debe incluirse en todos los diagnósticos diferenciales en pacientes con signos clínicos compatibles con alteraciones del SNC, sobre todo en razas toys, Yorkshire Terrier, Carlino y Bulldogs.

### Referencias

- Coates, J. R., & Jeffery, N. D. (2014): Perspectives of meningoencephalitis of unknown Origin. *Veterinary Clinics of North America: Small Animal Practice*, 44(6), 1157-1185. <http://doi.org/10.1016/j.cvsm.2014.07.009>
- Driver, C. J., Volk, H. A., Rusbridge, C., & van Ham, L. M. (2013). An update on the pathogenesis of syringomyelia secondary to Chiari malformation in dogs. *Veterinary Journal (London, England 1997)*, 198 (3), 551-9. <http://doi.org/10.1016/j.tvjl.2013.07.014>
- Granger, N., Smith, P. M., & Jeffery, N. D. (2010). Clinical findings and treatment of non-infectious meningoencephalomyelitis in dogs: A systematic review of 457 published cases from 1961 to 2008. *The Veterinary Journal*, 184(3), 290-297. <https://doi.org/10.1016/j.tvjl.2009.03.031>
- Kipar, A., Baumgärtner, W. & Vogl, C., Gaedke, K., & Wellman, M. (1998). Immunohistochemical characterization of inflammatory cells in brains of dogs with granulomatous meningoencephalomyelitis. *Veterinary Pathology*, 35, 43-52. <http://doi.org/10.1177/030098589803500104>
- Talarico, L. R., & Schatzberg, S. J. (2010). Idiopathic granulomatous and necrotising inflammatory disorders of the canine central nervous system: A review and future perspectives. *Journal of Small Animal Practice*, 51(3), 138-149. <http://doi.org/10.1111/j.1748-5827.2009.00823.x>