

UNIVERSIDAD AUTÓNOMA AGRARIA

**ANTONIO NARRO
UNIDAD LAGUNA**

DIVISIÓN REGIONAL DE CIENCIA ANIMAL



**SIRINGOMIELIA CAUSADA POR LA MALFORMACIÓN DE
CHIARI EN CAVALIER KING CHARLES SPANIEL**

POR

ROSA GUADALUPE PRECIADO VILLALOBOS

MONOGRAFÍA

**PRESENTADA COMO REQUISITO PARCIAL PARA OBTENER EL
TÍTULO DE:**

MÉDICO VETERINARIO ZOOTECNISTA

TORREÓN, COAHUILA, MÉXICO

SEPTIEMBRE DEL 2012

UNIVERSIDAD AUTÓNOMA AGRARIA

**ANTONIO NARRO
UNIDAD LAGUNA**

DIVISIÓN REGIONAL DE CIENCIA ANIMAL



**SIRINGOMIELIA CAUSADA POR LA MALFORMACIÓN DE
CHIARI EN CAVALIER KING CHARLES SPANIEL**

MONOGRAFIA

POR

ROSA GUADALUPE PRECIADO VILLALOBOS

ASESOR

MVZ. CARLOS RAÚL RASCÓN DÍAZ

TORREÓN, COAHUILA, MÉXICO

SEPTIEMBRE DEL 2012

**UNIVERSIDAD AUTÓNOMA AGRARIA
ANTONIO NARRO
UNIDAD LAGUNA**

DIVISIÓN REGIONAL DE CIENCIA ANIMAL



**SIRINGOMIELIA CAUSADA POR LA MALFORMACIÓN DE CHIARI
EN CAVALIER KING CHARLES SPANIEL**

MONOGRAFÍA POR:

ROSA GUADALUPE PRECIADO VILLALOBOS

ASESOR



MVZ. CARLOS RAÚL RASCÓN DÍAZ

Torreón, Coahuila, México

Septiembre del 2012

**UNIVERSIDAD AUTÓNOMA AGRARIA
ANTONIO NARRO
UNIDAD LAGUNA**

DIVISIÓN REGIONAL DE CIENCIA ANIMAL

**SIRINGOMIELIA CAUSADA POR LA MALFORMACIÓN DE CHIARI
EN CAVALIER KING CHARLES SPANIEL**

MONOGRAFÍA POR:

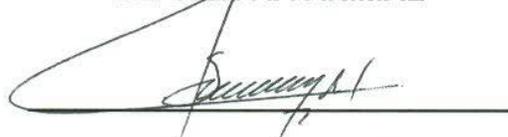
ROSA GUADALUPE PRECIADO VILLALOBOS

ASESOR

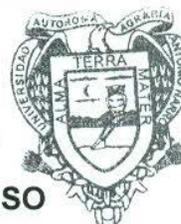


MVZ. CARLOS RAÚL RASCÓN DÍAZ

**COORDINADOR DE LA DIVISIÓN REGIONAL
DE CIENCIA ANIMAL**



MVZ. RODRIGO ISIDRO SIMÓN ALONSO



**Coordinación de la División
Regional de Ciencia Animal**

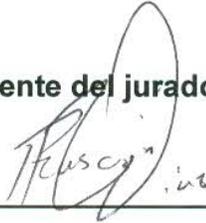
Torreón, Coahuila, México

Septiembre del 2012

**UNIVERSIDAD AUTÓNOMA AGRARIA
ANTONIO NARRO
UNIDAD LAGUNA**

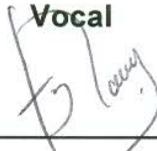
DIVISIÓN REGIONAL DE CIENCIA ANIMAL

Presidente del jurado



MVZ. CARLOS RAÚL RASCÓN DÍAZ

Vocal



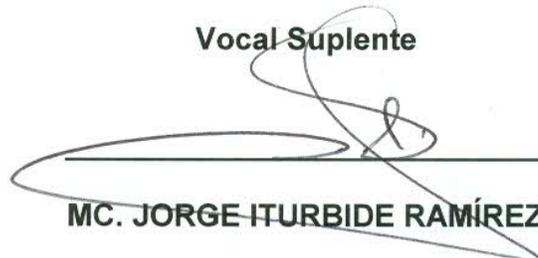
I.Z. JORGE HORACIO BORUNDA RAMOS

Vocal



MVZ. CUAHTÉMOC FÉLIX ZORRILLA

Vocal Suplente



MC. JORGE ITURBIDE RAMÍREZ

ÍNDICE

INTRODUCCIÓN	1
1. ANTECEDENTES HISTÓRICOS	2
2. DEFINICIÓN	4
3. CAUSAS	7
3.1 Prevalencia	11
4. SIGNOS	13
5. DIAGNÓSTICO	18
5.1 Resonancia Magnética Nuclear	18
5.1.1 Clasificación de las Imágenes	22
5.2 Diagnóstico Diferencial	26
6. TRATAMIENTO	29
6.1 Quirúrgico	29
6.2 Médico	34
6.2.1 Algoritmo de Tratamiento	36
7. PREVENCIÓN	37
CONCLUSIÓN	39
BIBLIOGRAFÍA	40

INTRODUCCIÓN

Cuando hablamos de siringomielia, nos referimos básicamente a la presencia de cavitaciones quísticas de líquido con características similares a las del fluido cerebro espinal (FCE) dentro de la médula espinal. Los mecanismos de presentación no están definidos aun, 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. (1)

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. (2)

Anteriormente, era considerada una enfermedad rara en la medicina veterinaria, pero ahora es un diagnóstico neurológico relativamente común. Este cambio se debe en parte a la mayor disponibilidad de imágenes por resonancia magnética y por lo tanto, debido a la mayor prevalencia en ciertas razas, especialmente el Cavalier King Charles Spaniel (CKCS). (14)

PALABRAS CLAVE: Siringomielia, Malformación de Chiari, Cavalier King Charles Spaniel, Siringe, Resonancia Magnética, Craneoplastía

1. ANTECEDENTES HISTÓRICOS

Syrinx implicatubo huecoo caña. Myeliaomielose refiere a la médula-el antiguo término médico para describir a la médula espinal. Por lo tanto siringomielia implica un hueco en la médula espinal.

En la mitología griega, "siringe" era una ninfa que recibía una atención no deseada de "Pan", un dios griego con la cabeza y el torso de un hombre y el cuarto trasero de una cabra. Él la persiguió hasta un río, le echó los brazos alrededor y se encontró abrazando un grupo de cañas en las que se convirtió. Pan lanzó un suspiro, el aire sonó a través de las cañas y produjo un sonido melancólico. Luego tomó algunas y al ponerlas juntas hizo un instrumento que llamó siringa, en honor de la ninfa. Es a partir de "siringe" que se deriva el término siringomielia. (13)



La cavitación en la médula espinal fue descrita por primera vez por Stephanus en el siglo XVI. Olivier d'Angers utilizó por primera vez el término siringomielia en 1824 y en esa época se creía que la cavidad era un canal central dilatado que comunicaba con el cuarto ventrículo. Se propuso más tarde que la dilatación del canal central se denomina hidromielia. (14)

Los primeros reportes de siringomielia en Cavalier King Charles Spaniel (CKCS) fueron en 1997 casi simultáneamente en Reino Unido, África y Australia. Esto coincidió con la disponibilidad de Resonancia Magnética (RM) espinal para los animales. La enfermedad se presentó antes de este tiempo, pero debido a la falta de pruebas de diagnóstico apropiadas, no fue reconocido. El caso más antiguo conocido con historia clínica y radiografías sugestivas de siringomielia, se presentó al Royal Veterinary College, Reino Unido en 1987. (13)

2. DEFINICIÓN

La Malformación de Chiari, (CM) antes conocida como síndrome de malformación caudal occipital e hipoplasia del hueso occipital, es una condición en la cual una parte del cerebro, el cerebelo, desciende fuera del cráneo a través de la apertura (foramen magnum) en su base, desplazando la médula espinal. Es la causa más común de la obstrucción del foramen magnum y siringomielia (SM) en el perro. La causa exacta no se conoce completamente, sin embargo, se cree que es debido a una forma anormal del cráneo o el tamaño del cráneo es reducida en la región occipital caudal, parte del cerebelo es forzada a través del foramen magnum, alterando el flujo normal del líquido cefalorraquídeo en esa región. Los cambios en la dinámica del LCR y los gradientes de presión causados por este síndrome pueden resultar en una acumulación anormal de líquido dentro de la sustancia de la médula espinal cervical llamada SM o un "siringe". (13)

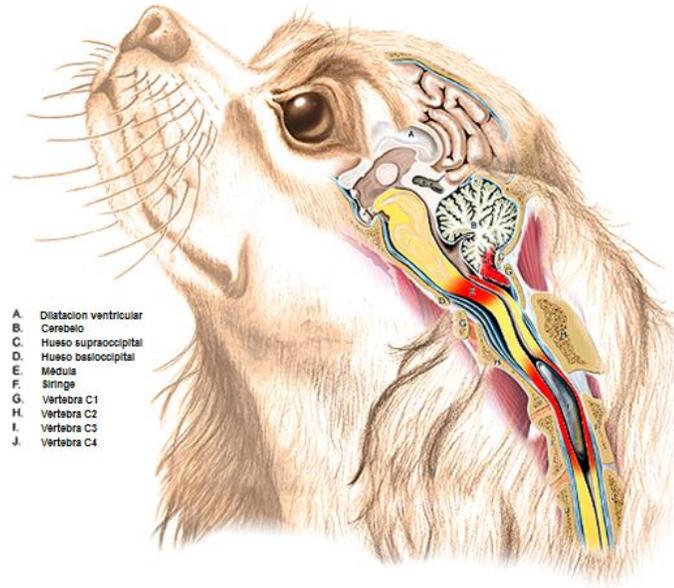
Las causas de la CM aún no se entienden completamente. Una teoría es que el proceso de miniaturización en algunas razas de perros de juguete resultó mal y el cerebro no disminuyó de tamaño en proporción con el cráneo o el cráneo no es lo suficientemente grande para el cerebro. Los estudios han sugerido que el CKCS parece tener un cerebro de tamaño más apropiado para un perro grande. (13)

Siringomielia es una enfermedad caracterizada por cavidades llenas de líquido (siringes) dentro de la sustancia de la médula espinal. El fluido se encuentra normalmente en pequeñas cantidades en el centro de la médula espinal en un espacio llamado el canal central. Estas cantidades tan pequeñas, es apenas detectable en las evaluaciones de resonancia magnética. (13)

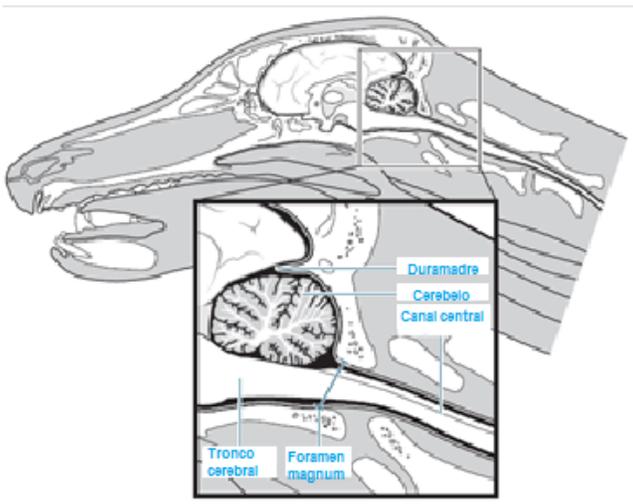
El tamaño de la siringe puede variar considerablemente y en algunos casos ocupan la mayor parte de la sustancia de la médula espinal. La siringe ejerce presión sobre la médula espinal, comprimiendo y estirando sus fibras y, en algunos casos resultando en daño permanente del nervio, dolor, rascado craneocervical y paresia (dificultad para caminar). (13)

MALFORMACION DE CHIARI Y SIRINGOMIELIA

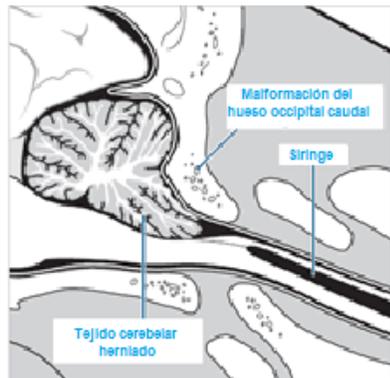
Visualización de las anomalías anatómicas que se cree causan esta condición



INNY MOUSE STUDIOS



Configuración normal del canino, región occipital/tronco cerebral.



Hueso occipital malformado que conduce al síndrome de malformación occipital caudal en los perros.

3. 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. (2)

En algunos perros con CM, el engrosamiento excesivo de la duramadre y/o el ligamento amarillo asociado en la unión del cráneo y la vértebra cervical 1 (atlantoccipital) y/o vértebra cervical 1 y 2 (atlantoaxial) pueden dar lugar a una compresión significativa.(13)

Aunque no es una enfermedad que afecte únicamente al CKCS presenta una incidencia preocupantemente mayor que otras razas similares. No hay predisposición mayor en cuanto al sexo o al color. Un acortamiento del cráneo es un factor de riesgo y cualquier raza con un cierto grado de braquicefalismo podría estar más predispuesta a la CM o SM. (16)

Estudios realizados en el Grifón de Bruselas han sugerido que la CM se caracteriza por un acortamiento de la base del cráneo y el hueso supraoccipital con un alargamiento compensatorio de la bóveda craneal, especialmente el hueso parietal. Esto ha llevado a la hipótesis de que la condición puede ser debido a una insuficiencia del hueso y/o craneosinostosis de la lamboidea (occipitoparietal) y las suturas craneales base. (8)

El mecanismo patogénico preciso de desarrollo de la siringomielia es muy debatido. Una teoría popular es que la obstrucción del flujo de LCR resulta en un relativo aumento en la presión de la médula espinal y disminución de la presión en el espacio del LCR alrededor de la medula espinal, en consecuencia se repite la distensión mecánica de la médula espinal. Esto a

su vez resulta en la dilatación del canal central y la acumulación de fluido de los tejidos que con el tiempo se cristalizan en las cavidades.

Uno de los enigmas de CM/SM es la dificultad de predecir o explicar cuáles perros con CM posteriormente desarrollarán SM. (8)

En perros normales, hay flujo pulsátil de LCR a través del foramen magnum desde el espacio subaracnoideo intracraneal al espacio subaracnoideo espinal cervical y viceversa durante la sístole y la diástole, respectivamente. Con la obstrucción en el foramen magnum, el LCR no fluye bien en cualquier dirección. Sin embargo, la presión ejercida durante la sístole puede conducir ya sea LCR o una onda de presión desde el compartimiento intracraneal en la región del canal central de la médula espinal cervical craneal, haciendo que se expanda progresivamente. Esto ha sido referido como un efecto “golpe de ariete”(12)

Basado en el trabajo experimental en roedores de laboratorio, Greitz y otros presentaron la teoría de la presión de pulso intramedular que es una de las primeras teorías generales para proporcionar una explicación de la fisiopatología de la siringomielia independientemente de la etiología. (14)

Los principios fundamentales de esta teoría son: 1) que la siringomielia es causada por la distensión mecánica repetida de la médula espinal y 2) la cavitación resultante surge de líquido extracelular proveniente del sistema de alta presión en la microcirculación de la médula espinal y no de LCR por la baja presión del sistema en el espacio subaracnoideo. (14)

La fuerza motriz de la siringomielia es la presión sistólica del pulso de LCR (es decir, la onda de presión de LCR desplazado de la cabeza durante las pulsaciones arteriales). Cuando el espacio subaracnoideo está obstruido, hay una disminución significativa en la transmisión de presión a los espacios de LCR distales. En consecuencia, hay un aumento en la transmisión y reflexión

de la presión sistólica del pulso de LCR dentro del tejido de la médula espinal en estrecha proximidad a la obstrucción. (Figura a. Transmisión) (14)

Además, parte de la presión sistólica del pulso de LCR se refleja dentro de la médula espinal en la obstrucción también distendiéndola justo por encima del bloqueo. (Figura b. Reflexión) (14)

Esta repetida distensión mecánica de la médula resulta en dilatación del canal central y acumulación de líquido extracelular que eventualmente se cristaliza en las cavidades. (14)

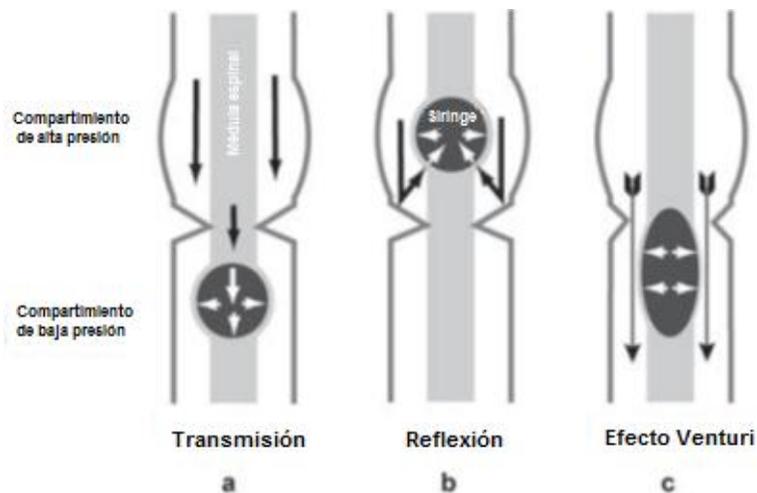
En situaciones en las que la obstrucción parcial del espacio subaracnoideo ocurre, el efecto Venturi contribuye en la disminución de la presión subaracnoidea. El efecto Venturi (también conocido como el teorema de Bernoulli) afirma que la energía mecánica total de flujo de fluido se mantiene constante lo que implica que aumente la velocidad del líquido en un canal de flujo reducido y disminuya la presión hidrostática del fluido. (14)

El LCR desplazado por cada sístole es forzado a través de la abertura más estrecha resultando en chorros de alta velocidad. De acuerdo con el efecto Venturi este chorro de alta velocidad, paradójicamente, disminuye la presión hidrostática en el espacio subaracnoideo en comparación a la de la médula y provoca un “efecto de succión” (es decir, gradientes de presión dirigidos transmedularmente que distienden la médula espinal en e inmediatamente por debajo de la obstrucción). (Figura c. EfectoVenturi) (14)

Debido al aumento en la velocidad del LCR a nivel del disco intervertebral, el efecto Venturi aumenta y puede explicar porque a menudo la siringe se desarrolla a lo largo del primer espacio del disco intervertebral en perros (es decir, dentro de los segmentos de la médula espinal C2-C4) y en la entrada torácica donde hay un estrechamiento en el diámetro y cambio en la angulación del canal vertebral. (14)

Hay un aumento aun mayor en la amplitud del pulso sistólico intracraneal durante e inmediatamente después de las maniobras de Valsava como esfuerzo o toser. La presión sistólica de impulsos exagerados explica porque los pacientes con Malformación de Chiari a menudo experimentan un rápido empeoramiento de los signos clínicos durante o inmediatamente después de tales actividades. (14)

La mayoría de los investigadores están concluyendo que la siringomielia representa una acumulación de líquido extracelular, pero el mecanismo exacto de su acumulación sigue siendo objeto de debate. (14)



3.1 Prevalencia

La malformación de Chiari y Siringomielia secundaria se identificó por primera vez en el CKCS en 1997. CKCSs afectados ya han sido identificados a través de Europa, Australasia y América del Norte. (9)

Ambos, CM y SM se sabe que se heredan en el Cavalier King Charles Spaniel, pero la herencia es compleja. Se estima que el 95% de la población de CKCS tiene CM, sin embargo la severidad de la malformación no predice si el perro tendrá SM. Alrededor del 50% de los CKCS tienen SM, pero no todos los perros con CM/SM tienen signos clínicos. (9)

De aquellos con CM/SM alrededor del 35% tendrán signos clínicos de la enfermedad, los otros pueden permanecer asintomáticos durante toda su vida. De los perros que muestran signos, aproximadamente el 45% se verá afectado durante su primer año de vida, el 40% entre 1 y 4 años y el otro 15%, más de 4 años.(9)

Los perros más pequeños reportados con SM han sido de 12 semanas de edad. (8)

Debido a la vaguedad de los signos en algunos casos y la falta de conciencia sobre la enfermedad, a menudo hay un periodo de tiempo considerable (media 1.6 años) entre la aparición de los síntomas y la confirmación de un diagnóstico. (8)

La presencia de signos se correlaciona con la anchura de la siringe y la extensión del daño del asta dorsal de la médula espinal. Las siringes se pueden expandir progresivamente,(8) algunos perros se mantendrán estables y solo empeoran de forma muy gradual durante varios años mientras que otros serán severamente incapacitados por el dolor y déficit

neurológico (falta de coordinación, etc.) en cuestión de meses a partir de los primeros síntomas. (9)

Los perros con una siringe más amplia y asimétrica son más propensos a tener dolor pronunciado y escoliosis, mientras que los perros con una siringe simétrica y estrecha pueden permanecer asintomáticos. La escoliosis puede aparecer antes que los signos de dolor neuropático y puede resolverse a pesar de la persistencia de la siringe.(9)

4. SIGNOS

El signo más importante es definitivamente el dolor que es expresado con alaridos o aullidos sin razón aparente. (3) Puede ser difuso y difícil de localizar, normalmente suele estar localizado alrededor del cuello, cabeza u hombros. (6)

El malestar a menudo parece peor en la noche y temprano por la mañana o cuando está excitado y puede estar asociado con la defecación o puede variar según las condiciones meteorológicas. (8)

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 pueden 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 LCR. (4)

Los seres humanos con siringomielia reportan dolor de cabeza, suboccipital o dolor de cuello, dolor de espalda, dolor en el trigémino (dolor facial) y el dolor radicular (por ejemplo, dolor que se irradia a las extremidades inferiores, dolor que tiene una distribución como capa sobre los hombros). (14) Daño en el asta dorsal es una característica clave en el dolor crónico de la siringomielia. (11)

El asta dorsal de la medula espinal tiene un papel clave en la percepción de la información sensorial y la transmisión al cerebro, y a veces las conexiones neuronales y las comunicaciones a través del asta dorsal pueden ser reorganizadas dando como resultado estados de dolor persistente. (11)

La información sensorial entrante se somete a una transformación sustancial en las diferentes laminas del asta dorsal (nocicepción principalmente dentro de las laminas I, II y IV) y luego se transmite a través de las vías ascendentes hacia el cerebro. La información nociceptiva se transmite por las pequeñas fibras C amielínicas que terminan principalmente en las laminas I y II con algunas fibras penetrando hasta las capas mas profundas. (14)

La lesión de la médula espinal produce una cascada de reacciones interactivas que pueden ser ampliamente divididas en tres mecanismos: cambios anatómicos, cambios neuroquímicos (exitotoxicidad) y cambios inflamatorios. (14)

Cambios anatómicos. Es plausible que el daño que causa la siringomielia a las capas más profundas preservando al mismo tiempo las capas superficiales, puede causar un desequilibrio entre las diferentes vías de procesamiento a través de la muerte o disfunción de determinados tipos de células. Lesión de la médula espinal también puede dar lugar a la reorganización de las conexiones neuronales, como la invasión de las láminas III y IV por el péptido relacionado con el gen de la calcitonina (CGRP) que contienen las fibras aferentes primarias que normalmente solo se encuentran en las láminas I y II. (14)

Cambios neuroquímicos. La siringomielia se asocia con anomalías en los niveles de la medula espinal de la sustancia P, lo cual probablemente altera la modulación y percepción del dolor. La siringomielia puede dar lugar a cambios en las concentraciones de otros neurotransmisores (o neuromoduladores), como el GABA, resultando en “desinhibición” de las vías del dolor. Neuronas inhibitoras que contienen GABA tienen una alta susceptibilidad a la hipoxia, así que pueden ser dañadas de forma más selectiva. (14)

Cambios inflamatorios. Neuroinflamación y activación neuroinmune después de una lesión de la medula espinal se cree que desempeña un papel en el dolor persistente, tal vez mediada por la producción de células gliales de citoquinas y la expresión alterada de los péptidos nociceptivos (ej. Citoquina, interleuquina-1 conduce a un aumento de la sustancia P). (14)

El dolor se presenta debido a un procesamiento anormal somatosensorial en el sistema nervioso periférico o central. Esto tiene dos formas principales: 1) la alodinia: en la que normalmente un estímulo no doloroso provoca dolor en el individuo afectado y 2) disestesia: en la que los estímulos evocan una sensación inadecuada que es a menudo dolorosa. (14)

El dolor se correlaciona positivamente con el ancho de la siringe, es decir perros con una siringe amplia son más propensos a sufrir molestias y los perros con una siringe estrecha pueden ser asintomáticos, especialmente si la siringe es simétrica y no se desvía hacia el asta dorsal.(14)

Si hay daños en las células del asta ventral entonces el perro puede tener debilidad muscular resultando en escoliosis del cuelloo paresia del miembro torácico. (14)

El rascado generalmente es en el área de la nuca y se da hacia 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, lo que es conocido como “rascado al aire”, este signo es muy sugerente de disestesia. (2)

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. (2)

También pueden morderse las extremidades, o arrastrar el trasero por el suelo normalmente durante los episodios de dolor. Algunos de estos episodios van seguidos de una actividad frenética de arrastrar la cara contra el suelo. Cabe destacar que no todos los CKCS que se rascan padecen de SM, y no todos los perros que padecen SM, se rascan por lo que el rascado es un síntoma de difícil interpretación. (6)

- Cuando el rascado excesivo es el signo predominante, deben descartarse otras posibles enfermedades de la piel y de los oídos, como por ejemplo alergias u otitis muy frecuentes en Cavaliers.
- Si el dolor aparece como uno de los síntomas principales cabe descartar otras disfunciones del Sistema Nervioso Central que pueden causar dolor y malestar, como por ejemplo hernia discal, meningitis, neoplasia, etc. (6)

Otros síntomas incluyen dormir con la cabeza alta y dificultad para comer cuando la comida se encuentra a nivel del suelo. También recostarse sobre pisos fríos 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. (2)

Algunos perros se lamen las patas obsesivamente, mordisquean el aire como si atraparan moscas; a menudo sacuden la cabeza y orejas, bostezan en exceso (probablemente en un intento de liberar la presión que sienten en sus cabezas) o lamen sus labios excesivamente. (4)

SM puede dar lugar a otros déficits neurológicos tales como debilidad en las extremidades torácicas y atrofia muscular (debido a los daños en las células del asta ventral) y la ataxia del miembro pélvico y la debilidad (debido al daño en la sustancia blanca o la participación de la medula espinal lumbar por la siringe). Convulsiones, parálisis del nervio facial y sordera también pueden ser vistos, sin embargo ninguna relación directa ha sido probada y ésta asociación puede ser circunstancial. (8)

	
Rascado	Escoliosis


Dormir con la cabeza alta

5. DIAGNÓSTICO

Cualquier perro con signos de disfunción de la médula espinal a cualquier nivel dentro de la médula espinal pueden tener siringomielia y un alto índice de sospecha de esta enfermedad a menudo es necesario para el diagnóstico definitivo. (1)

La siringomielia tiende a ser más frecuente en los perros de razas pequeñas como Pomeranias, Chihuahuas, Terrier Maltes, y Poodles. Los Cavalier King Charles Spaniel también son comúnmente afectados por esta enfermedad, e incluso sin signos clínicos pueden tener esta condición en cierto grado. (1)

Al menos en el 50% de la raza, aunque solo una parte son tan severos que presentan signos clínicos. (5)

5.1 Resonancia Magnética Nuclear (RMN)

La resonancia magnética es esencial para el diagnóstico de siringomielia.

Las cavidades pueden ser discontinuas y ser localizadas multifocalmente en la médula espinal. Los bordes de estas cavidades pueden ser discretos o irregulares. Cuando las cavidades se agrandan a menudo es difícil determinar si existe comunicación con el canal central o el espacio subaracnoideosuprayacente. (1)

En el caso de CM/SM el cerebelo y el bulbo raquídeo se extienden a través del foramen magnum que se ocluyen con poco o nada de LCR en torno a las estructuras neurales. El tamaño de la hernia del cerebelo no se correlaciona con la gravedad. (8)

Los segmentos superiores cervical y torácico suelen ser los más gravemente afectados. El ancho máximo de siringe es el predictor más fuerte del dolor, del comportamiento de rascarse y la escoliosis; el 95% de los CKCS con un

ancho máximo de siringe de 0.64 cm o más se ha asociado a signos clínicos.
(8)

En casos con siringomielia cervical severa las imágenes pueden sugerir la ampliación del canal cervical, especialmente en la región C2 y/o escoliosis.
(8)

Tipos de escáner de resonancia magnética: Básicamente hay dos tipos de escáner, un escáner de campo alto (1,5 Tesla) como los usados en los hospitales y un escáner de campo bajo (0,2 a 0,3 Tesla) que se utiliza generalmente en la práctica veterinaria. (10)

Una imagen T1W da una imagen detallada más precisa, pero una T2W da un mejor contraste. A los efectos de formación de imágenes para Malformación de Chiari y siringes, ambos tipos de imágenes se requieren. El edema de cordón de una pre siringe solo es visible en una imagen ponderada T2W.(10)

El protocolo de resonancia magnética realizada en el Canine Chiari Institute en Long Island Veterinary Specialist incluye una secuencia T2 sagital del seno frontal hasta el sacro. Imagen del cerebro consiste en una sagital T2, axial T2 y una secuencia axial T1 seguido por una secuencia T2 axial de la región cervical, torácica y lumbar.(14)



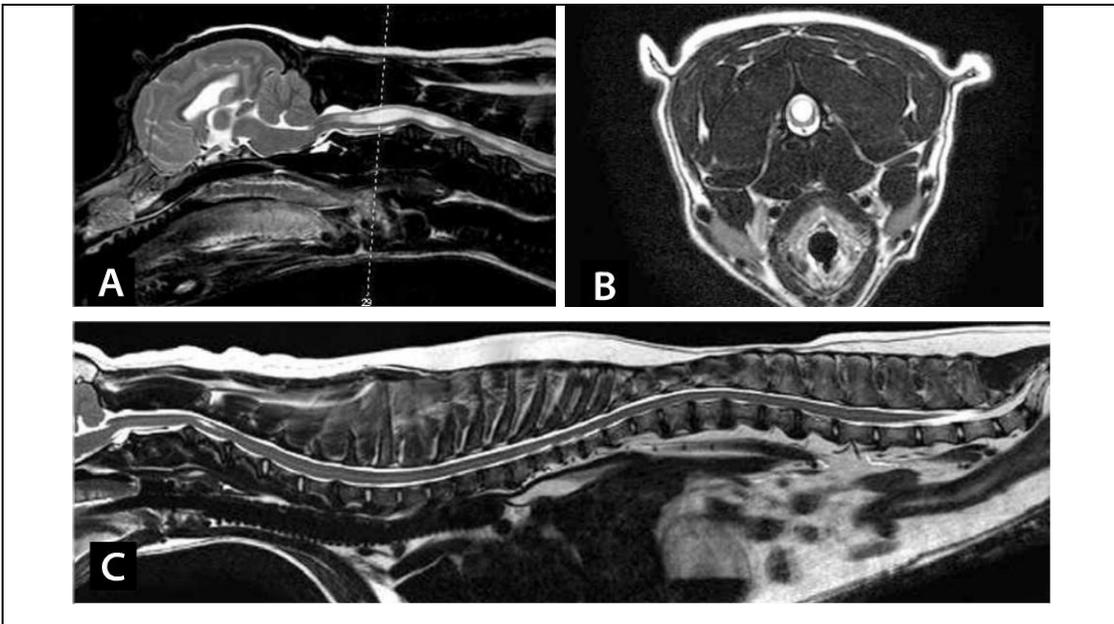


Figura A) Sagital T2W de un perro con CM/SM; B) Imagen axial; C) Secuencia del perro entero (región cervical, torácica y lumbar).

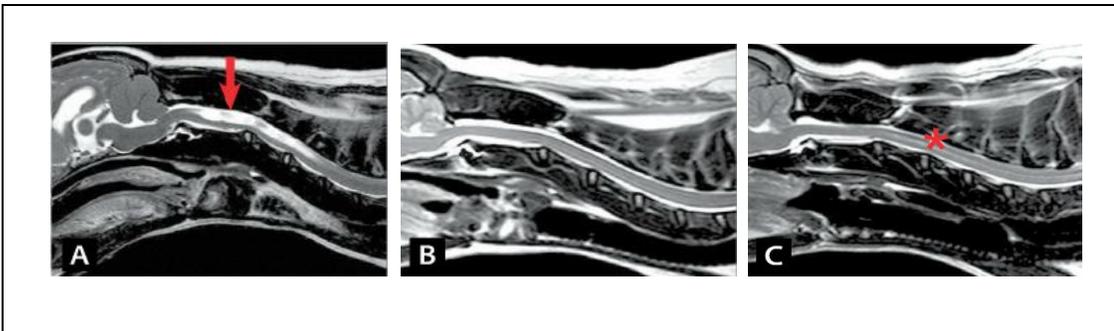


Figura A) RM Sagital T2W de un CKCS con una siringe grande. B) Perro con un canal central normal. C) Perro con el canal central dilatado.

Además, secuencias sagital Cine de contraste de fases y secuencia axial de flujo cuantitativo se realiza a nivel del foramen magnum, C3 y C5. (14)

Un nuevo concepto de resonancia magnética capta el flujo del líquido cefalorraquídeo como una mini película conocida como cine-RM o "estudio de líquido cefalorraquídeo". Esta capacidad de diagnóstico mejora la visualización de la vía de flujo del LCR desde el cerebro a la médula espinal. Cine-RM ha sido capaz de documentar el flujo anormal de líquido. Estudios preliminares en animales indican que hay alteraciones en el flujo del LCR en los perros que tienen CM y SM. En la actualidad hay estudios que utilizan cine-RM para analizar los perros con CM y SM para evaluar el flujo de LCR post-quirúrgico de descompresión. (13)

Las imágenes deben ser tomadas sagital y transversal, con frecuencia (cada 4mm) para que una siringe pequeña no se pierda. Imágenes sagitales T1W necesitan ser tomadas al menos a C4/C5, que en un escáner de campo bajo significa a partir de la glándula pituitaria. Imágenes sagitales T2W se toman por lo menos a C4/C5. Las imágenes transversales T2W deben tomarse en un máximo de 4mm entre C2 y C4. (10)

Todo este procedimiento requiere cierto tiempo para realizarlo, y todo el tiempo el perro debe permanecer completamente inmóvil. Esto se hace generalmente con anestesia (ya que el perro tendrá un tubo en la garganta y el oxígeno puede ser administrado como se requiera), pero puede realizarse con sedación. (10)



CKCS entubado y en posición para el análisis de RM

5.1.1 Clasificación de las Imágenes

La clasificación es de acuerdo con la gravedad de los cambios. La edad del perro en el momento de la exploración se muestra también en la clasificación.

Malformación de Chiari (CM)

- Grado 0. Sin Malformación de Chiari
- Grado 1. Cerebelo abollado (no redondeado)
- Grado 2. Cerebelo impactado o herniado a través del foramen magnum.

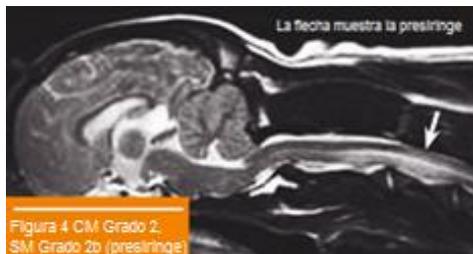
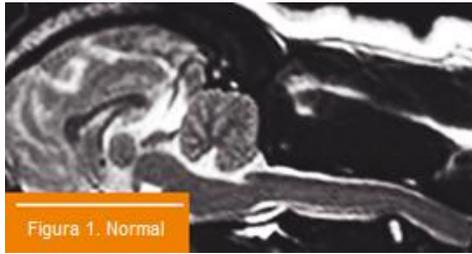
Siringomielia (SM)

- Grado 0. Normal (sin dilatación del canal central, ni presiringe, ni siringe)
- Grado 1. Dilatación del canal central (DCC) a menos de 2mm de diámetro
- Grado 2. Siringomielia (dilatación del canal central de un diámetro de 2mm o mayor) presiringe o siringe con/sin dilatación del canal central.

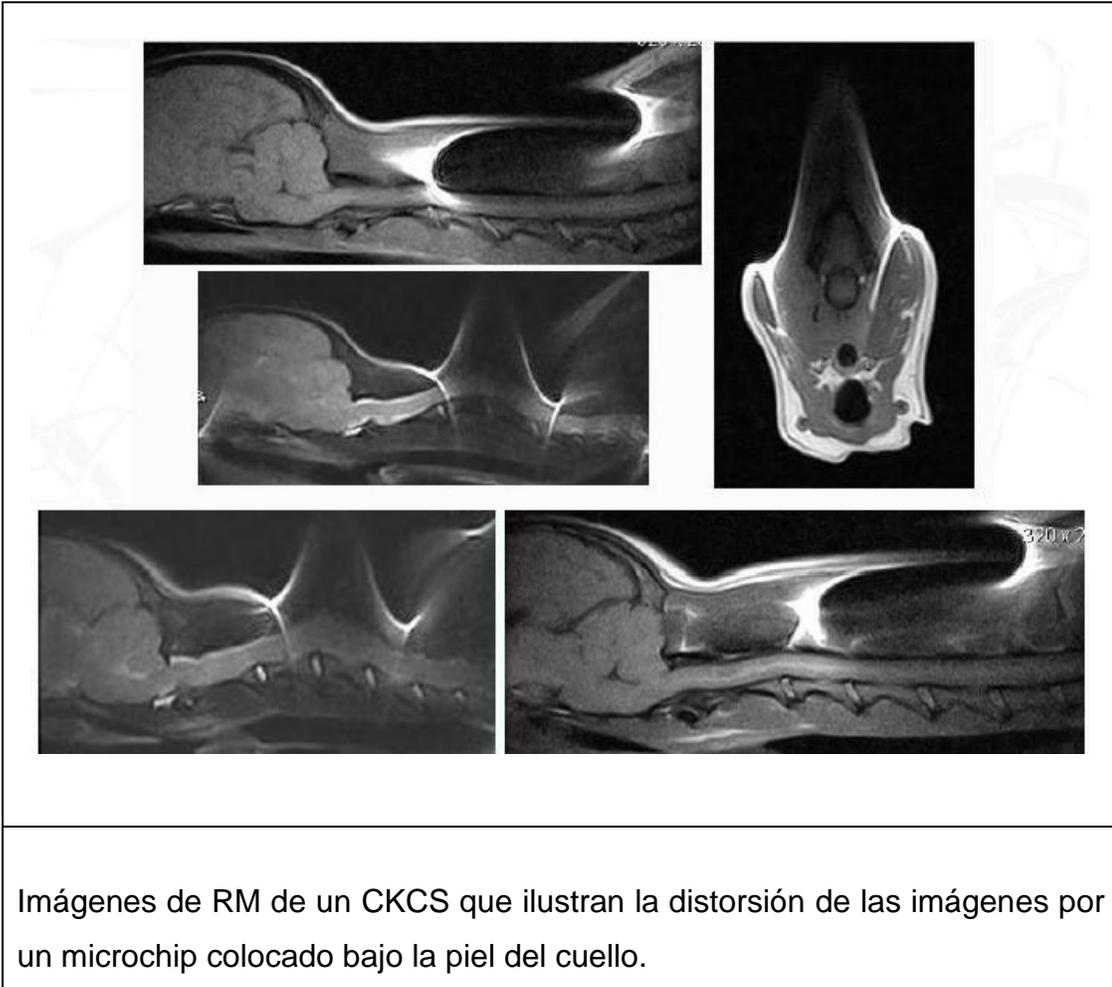
- El grado se califica con una letra que indica la edad en el momento de la exploración. a= más de 5 años de edad; b= 3 a 5 años de edad; c= 1 y 3 años de edad. Como SM es una enfermedad progresiva el grado no es válido sin la letra de calificación. (15)

Grado SM	Edad (años)
0a (normal)	Mas de 5
0b (normal)	3-5
0c (normal)	1-3
1a (DCC)	Mas de 5
1b (DCC)	3-5
1c (DCC)	1-3
2a (SM)	Mas de 5
2b (SM)	3-5
2c (SM)	1-3
Cualquier perro con signos clínicos de CM/SM	Cualquiera

(15)



Los microchips pueden interferir con una resonancia magnética, por lo tanto, los perros destinados a la exploración deben tener el microchip implantado no más delante de las escápulas. La edad mínima para la exploración será de un año. No habrá límite superior. (10)



5.2 Diagnóstico Diferencial

Los diagnósticos diferenciales más importantes son otras causas de dolor y disfunción de la médula espinal como la enfermedad de disco intervertebral; las enfermedades inflamatorias del sistema nervioso central tales como meningoencefalomielitis granulomatosa; anormalidades vertebrales tales como la subluxación atlantoaxial, neoplasia y espondilodiscitis. Cuando el rascado facial/frotar de la oreja es el signo clínico predominante, enfermedad del oído y la piel debe ser descartada. (8)

El comportamiento de rascarse por SM es clásicamente un área distinta. Es un hallazgo incidental común para CKCS tener un material mucoide en una o ambas ampollas timpánicas y en la mayoría de los casos esto no está asociado con los signos clínicos. Algunos casos con escoliosis parecen tener una inclinación de la cabeza que podría ser confundido con disfunción vestibular. En caso de duda, radiografías cervicales pueden confirmar escoliosis. (8)

Hernia discal. Los signos clínicos son: dolor, el animal adopta posturas antialgicas debido a reacciones inflamatorias (baja la cabeza y curva la espalda); disminución de la propiocepción, el animal es incapaz de poner una pata de forma correcta con la almohadilla en contacto con el suelo, tiene incoordinación al moverse, hace movimientos cortos o se arrastra (paresia o parálisis), dificultad para mantener el equilibrio; se produce una pérdida de sensibilidad en la zona lesionada y en extremidades; problemas de incontinencia urinaria y/o fecal o retenciones.

El diagnóstico se realiza con radiografía, mielografía, TC o RM. (22)

Otitis media secretora primaria. Los síntomas son dolor de moderado a severo en la cabeza o el cuello, problemas de equilibrio, oreja o labio caído, movimientos involuntarios rápidos del globo ocular, dificultad para parpadear, inclinación de la cabeza y/o pérdida de la audición. (16)

El rascado al aire generalmente no se asocia con otitis media secretora primaria. (17)

Se puede detectar con resonancia magnética (RM) o tomografía computarizada (TC). También puede observarse con un microscopio operatorio con buena iluminación y un aumento adecuado. Si el caso es tan grave que la membrana timpánica está abultada, la condición puede ser visible en radiografía y diagnosticado con un otoscopio. En casos extremos, la membrana timpánica puede estar rota y el tapón de moco claramente visible. (18)

Meningoencefalomielitis granulomatosa. Los signos clínicos son variables y reflejan el área del SNC afectada. Si afecta el cerebro anterior los signos clínicos pueden incluir: ceguera, convulsiones, estado mental alterado, ansiedad, dar vueltas, tropezar con un paso casi normal. Si afecta la parte posterior del cerebro (tronco cerebral/cerebelo) los signos clínicos pueden incluir: caerse, incapacidad de parpadear, parálisis facial, cambios en la voz, depresión mental, temblores, marcha espástica. Si afecta la medula espinal puede incluir signos como: fiebre, dolor espinal y debilidad o parálisis de uno, dos o los cuatro miembros. (20)

El diagnóstico requiere el examen microscópico del tejido del SNC afectado. (20)

Neuroimagen por TC y/o RMN, demostración de antígenos específicos en el LCR o títulos de anticuerpos séricos para los diversos agentes etiológicos. (21)

Subluxación Atlantoaxial. La forma congénita aparece con más frecuencia en perros de razas pequeñas y los signos clínicos suelen aparecer antes del año de edad. En algunos casos, los animales no presentan síntomas hasta que sufren algún daño cervical. (19)

Como consecuencia de algún traumatismo puede ocurrir en cualquier raza de perro o gato y a cualquier edad. Normalmente el traumatismo provoca una ruptura del ligamento transversal del atlas o del proceso odontoides del axis.

Diagnostico a través de radiografías simples. (19)

6. TRATAMIENTO

La edad de los perros tiende a ser una consideración muy importante en muchos casos. Los perros jóvenes con signos clínicos deben ser considerados para el tratamiento quirúrgico, mientras que los perros más viejos con un mínimo de signos clínicos pueden ser manejados con medicamentos o cirugía. La gravedad de la CM/ SM juega un papel en esta decisión. (13)

Muchos perros todavía se pueden manejar con medicamentos después de la operación, pero la variedad y la dosis pueden reducirse con la corrección quirúrgica. Los perros que han sido manejados con medicación inicialmente seguirán teniendo progresión de la enfermedad y pueden ser candidatos viables para la cirugía. (13)

“El objetivo principal del tratamiento es el alivio del dolor”

6.1 Quirúrgico

El tratamiento quirúrgico está indicado para perros con dolor refractario o con empeoramiento de los signos neurológicos. El objetivo de la cirugía es restaurar la dinámica del LCR. (14)

La Malformación de Chiari es la causa más común de SM y la descompresión craneo cervical (también descrito como descompresión del foramen magnum (DFM) o descompresión suboccipital) con una laminectomía dorsal del cuerpo vertebral C1 se considera el tratamiento de elección. (13)

Esto puede combinarse con una durotomía (incisión de la duramadre con/sin incisión de meninge subaracnoidea) con o sin aplicación de parches con un material de injerto adecuado. La cirugía de descompresión craneo cervical tiene éxito en reducir el dolor y mejora el déficit neurológico en aproximadamente el 80% de los casos y aproximadamente el 45% de los

casos todavía pueden tener una calidad de vida satisfactoria 2 años después de la operación. (8)

Sin embargo, la cirugía no puede tratar adecuadamente los factores que conducen a SM y la siringe parece persistente en muchos casos. La mejoría clínica es probablemente atribuible a la mejora en el flujo de LCR a través del foramen magnum. En algunos casos, la cicatrización y adherencias de tejido fibroso sobre el foramen magnum parecen dar lugar a re-obstrucción y de 25% a casi el 50% de los casos se puede deteriorar con el tiempo. Esto puede ser tan pronto como dos meses después de la operación. (8)

Recientemente, un procedimiento de craneoplastía utilizado en la cirugía de descompresión cráneo cervical en humanos ha sido adaptado para su uso en perros. El procedimiento implica la colocación de una placa construida de malla de titanio y polimetilmetacrilato (PMMA) en los tornillos de titanio colocados previamente que bordean el defecto óseo occipital con una profundidad aproximada de 2-3 mm. (8)





Fotografías de una descompresión de foramen magnum.

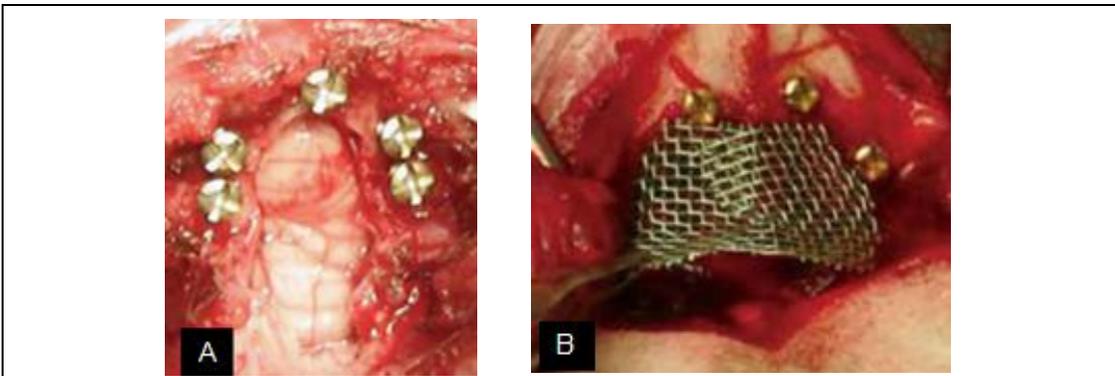
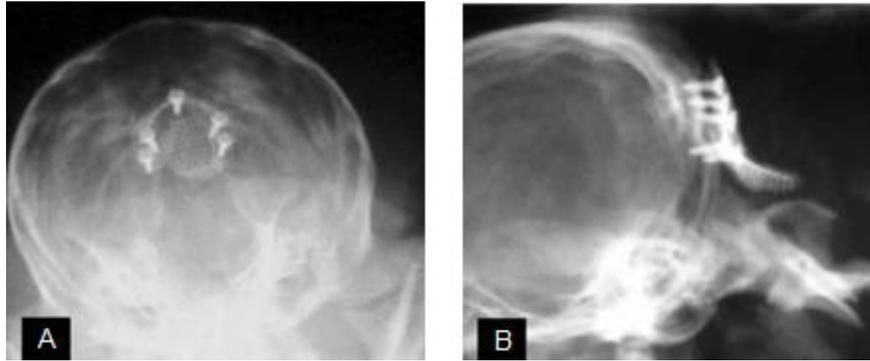


Figura A) Colocación de los tornillos de titanio para una descompresión de foramen magnum con craneoplastía. B) Colocación de la placa de titanio y PMMA



Craneoplastía completa.



A) Radiografías craneocaudal y B) lateral postoperatorias del sitio de la craneoplastía

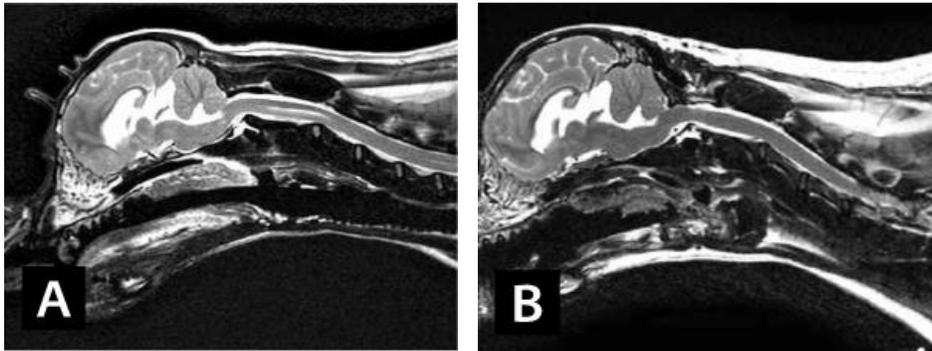


Figura A) RM T2W sagital de un CKCS antes de la operación. B) RM T2W sagital del mismo CKCS 4 meses después de la operación. Obsérvese la disminución significativa del tamaño de la siringe.

Re-configuración de la parte posterior del cráneo "craneoplastia", además de la descompresión del foramen magnum se recomienda en The Canine Chiari Institute of LIVS para disminuir la frecuencia de formación de tejido cicatrizal en el sitio de la operación después de la cirugía. (13)

Actualmente, 73 de 103 perros con CM confirmada con RM y tratados con DFM y craneoplastía tuvieron al menos un año de seguimiento y fueron evaluados. Los resultados del estudio revelaron que 62/73 perros (85%) mejoraron después de la DFM y craneoplastía; 11/73 (15%) requirieron medicación intermitente para mantener la calidad de vida. Solo 5 perros (7%) experimentaron formación de tejido cicatrizal después de la DFM y craneoplastía y fueron re-operados. (13)

Debido a la persistencia de la SM y/o daños en el asta dorsal de la médula espinal es probable que el paciente post operatorio también requiera un tratamiento médico continuo para el alivio del dolor y en algunos pacientes, el tratamiento médico solo se elige por razones financieras o preferencias del propietario. (8)

Médico.

Principales fármacos utilizados para el tratamiento del CM/SM:

- Medicamentos que reducen la producción de LCR: Furosemida, cimetidina, omeprazol.

- Analgésicos. Antiinflamatorios no esteroideos

Tramadol (2-4 mg/kg cada 8 horas) Resulta adecuado en pacientes con signos leves de hiperestesia cervical.

-Corticosteroides. Metilprednisolona

- Anticonvulsivos: Gabapentina (10 mg/kg PO, cada 8 horas) Resulta indicada para reducir el dolor neuropático

Pregabalina

Debido a que los mecanismos de desarrollo del dolor neuropático son multifactoriales, polifarmacia apropiada es probable que sea más eficaz que el tratamiento con agentes únicos. (8)

Hasta que una opción quirúrgica este definida, el tratamiento farmacológico de los síntomas clínicos es probable que sea el pilar del tratamiento veterinario.(11)

El fármaco más utilizado para aliviar el dolor y la actividad derascado es la Gabapentina, es un medicamento que trabaja en los canales de calcio y disminuye la liberación de sustancias procedentes de las terminaciones nerviosas que ayudan a generar dolor y parestesia. La droga parece ser muy eficaz, pero los perros a menudo parecen empeorar antes de la próxima dosis debida (esta droga típicamente se administra cada 8 horas), lo que sugiere que a veces no dura lo suficiente en el torrente sanguíneo. La "próxima generación" de la Gabapentina, una droga llamada Pregabalina, dura más

tiempo (casi el doble), parece ser más potente y puede ser administrada cada 12 horas. Un popular opiáceo como la droga llamada Tramadol también se prescribe a menudo para los pacientes con CM/SM y es eficaz en el alivio del dolor de cabeza y cuello. (13)

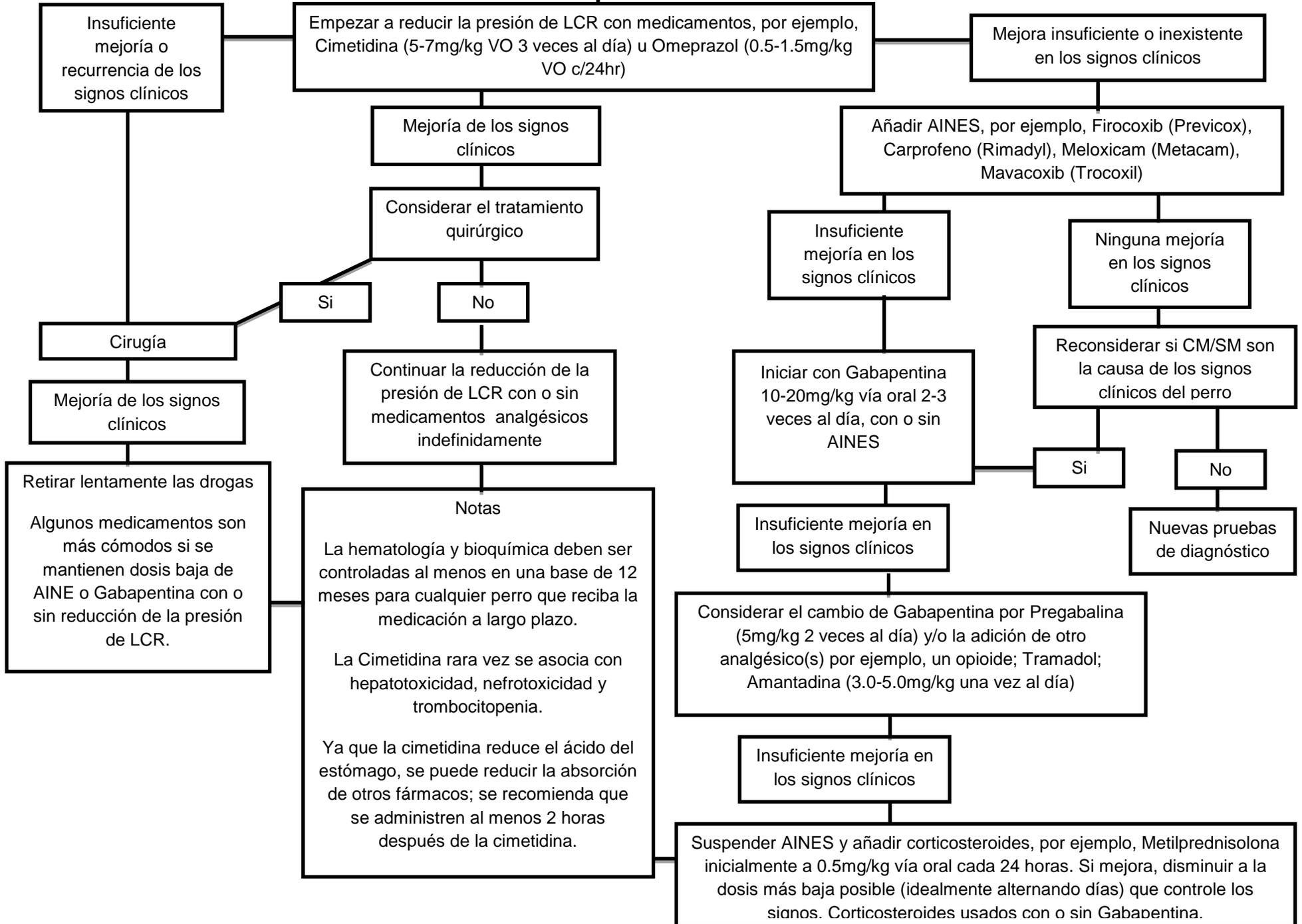
AINES se han utilizado para tratar el dolor asociado con CM/ SM. Estos incluyen el meloxicam y el carprofeno, pero estos fármacos no deben utilizarse simultáneamente con glucocorticoides debido al potencial de daño gastrointestinal. La amantadina es un fármaco que inhibe un receptor del dolor llamado NMDA (N-metil-D-aspartato) receptor. La amitriptilina es un medicamento antidepresivo tricíclico que puede tener alguna eficacia en el alivio del dolor y parestesia. (13)

Los corticosteroides, como prednisona, tiende a ser muy eficaz en el manejo del dolor, sin embargo, el uso prolongado de corticosteroides puede tener consecuencias adversas para la salud (inmunosupresión, aumento de peso y cambios en la piel). Los corticosteroides se han utilizado también en los perros con CM/SM para disminuir la producción de LCR y la inflamación del SNC. (13)

Un número de fármacos han sido utilizados también para disminuir la producción de LCR. Estos incluyen Omeprazol, Acetazolamida, Metazolamida y Furosemida. El Omeprazol es un inhibidor de la bomba de protones que se ha demostrado que disminuye la producción de LCR en perros, no es adecuado para un manejo a largo plazo y el mecanismo exacto es desconocido. Acetazolamida y Metazolamida son inhibidores de la enzima anhidrasa carbónica que se requiere para la producción de LCF, pero los efectos adversos de dolor abdominal, letargo y debilidad pueden limitar el uso prolongado. La furosemida es un diurético de asa que también puede disminuir la producción de LCR (en un estudio no se encontraron efectos sobre la presión del LCR en perros nefrectomizados). (13)

6.2.1 Algoritmo de Tratamiento

Signos clínicos de dolor y malestar con diagnóstico por resonancia magnética de CM/SM



7. PREVENCIÓN

La Dra. Clare Rusbridge BVMS DipECVN MRCVS PhD, del centro veterinario Stone Lion en Wimbledon, UK, publicó en enero del 2007 las siguientes pautas para evitar los aspectos de la SM en la crianza del Cavalier. (6)

Lo que recomienda el protocolo de la SM

- Que ningún ejemplar críe antes de los 2,5 años de edad para descartar a los que presentan un inicio precoz de la enfermedad. Se considera que la mayoría de Cavaliers con SM sintomática desarrollan los síntomas antes de los 3 años de edad, pero se escogió la edad 2,5 años para que fuera la misma que el protocolo de la Enfermedad de la Válvula Mitral (MVD).
 - Que ambos padres de camada sean analizados con RMN
 - Que cualquier descendencia de padres analizados, lo sea también antes de criar.
 - Cualquier ejemplar que haya sido analizado con RMN debería de hacerse otra después de los 2,5 años de edad.
 - Si no es posible hacer un RMN completa, lo mínimo que ésta debería recoger es desde el nivel del tálamo/cuerpo calloso hasta la vértebra cervical C5.
 - La interpretación de las imágenes debería corresponder a radiólogos, especialistas en Neurología o a neurocirujanos expertos en esta área.
- (6)

En el Cavalier King Charles Spaniel la siringomielia es una enfermedad debida a selectividad racial, por ello el diagnóstico precoz de ejemplares afectados debería ser un mecanismo de control para evitar perpetuar la enfermedad. (7)

Los estudios de imagenología avanzada, como la tomografía computada o idealmente resonancia magnética; son los únicos medios para obtener un diagnóstico definitivo deiringomielia, sin embargo siempre se debe sospechar en pacientes de la raza Cavalier King Charles Spaniel que sean sintomáticos o asintomáticos. (7)

Se sabe que la terapia médica no es curativa eniringomielia asociada a malformación occipital caudal, que ayuda a mejorar la calidad de vida en forma paliativa y temporal pero de ninguna manera resuelve la enfermedad. (7)

La comprensión de lairingomielia que resulta de anomalías de la fosa caudal, concretamente su patogenia y la relación exacta con el síndrome clínico sigue siendo incompleta. (14)

CONCLUSIÓN

Lairingomielia es una enfermedad que afecta a un gran porcentaje de animales de la raza Cavalier King Charles Spaniel que presentan la condición llamada Malformación de Chiari. Provoca múltiple sintomatología neurológica de gravedad muy variada, tan leve que puede no ser perceptible o tan grave que el propietario constantemente ve a su mascota sufrir intensas crisis dolorosas.

El diagnóstico se basa principalmente en estudios de Resonancia magnética siendo la mejor alternativa para observar el canal central medular y poder localizar los siringes.

El tratamiento consiste básicamente en proporcionar alivio al dolor mediante cirugía correctiva y/o tratamiento farmacológico tomando en cuenta la intensidad y los mecanismos fisiológicos de la enfermedad. Se debe ser consciente sobre los resultados que se pueden obtener ya que en muchas ocasiones aun con la cirugía correctiva el problema persiste y es necesario continuar administrando tratamiento farmacológico.

Con la información adecuada y precisa, el propietario es quien tomará la decisión sobre el camino que se seguirá en medida de sus posibilidades y deseos.

BIBLIOGRAFIA

1. Bagley R. S. (2007) Syringomyelia: An emerging spinal disease in dogs. *Irish Veterinary Journal*. Vol. 60. Number 1.
2. Maldonado Morales, Paola., Benavides I. Henry. MV, Siringomielia en caninos, revisión bibliográfica.
3. Todor, D. R., M.D., Harrison T. M. MU, M.D., AND Milhorat T. H., M.D. (2000) Pain and Syringomyelia, a review. *Neurosurg Focus* 8 (3): Article 11.
4. Lillington, Karlin. (2007) Syringomyelia symptoms.
5. Rusbridge, Clare bvmsdipecvnmrcvs. (2005) Siringomielia. DNA for healthy Cavaliers. Syringomyelia, Mitral Value Disease, Epilepsy.
6. Siringomielia y Malformación de Chiari. (2008) de <http://www.ckcs.es/articulos/salud/56-siringomielia.html>
7. Pavón Castro, Yadira; Benavides Insignares, MVHenry. Correlación clínica e imagenológica de siringomielia en dos Cavalier King Charles Spaniel. Clínica Veterinaria Dover. Bogotá, Colombia.
8. Rusbridge, Dr. Clare. BVMS PhD DECVN MRCVS. (2008) Campaign to improve the health of pedigree dogs.
9. Chiari-like malformation (CM) and syringomyelia (SM)(2011) University of Prince Edward Island.Canine Inherited Disorders Database.

10. Dennis, Ruth. (Animal Health Trust) (2010) Notes from the BVA /KC CMSM Scheme Seminar.
11. Chul Park, Byeong-Teck Kang, Jong-Hyun Yoo, Hee-Myung Park. Syringomyelia in three small breed dogs secondary to Chiari-like Malformation: clinical and diagnostic findings. (2009) *Journal of Veterinary Science*.
12. Curtis, W. Dewey, Jason M. Berg, Joseph D. Stefanacci, Georgina Barone, Dominic J. Marino. (2004) Caudal Occipital Malformation Syndrome in Dogs.
13. Dominic J. Marino, Curtis W. Dewey, Catherina A. Loughin, Rusbridge, Clare. Chiari-like Malformation and Syringomyelia. (2010) *A Handbook for Veterinary Professionals*. Canine Chiari Institute at Long Island Veterinary Specialist.
14. Rusbridge, Clare. (2007) Chiari-like malformation and Syringomyelia in the Cavalier King Charles Spaniel. Pp.50-65,93,104-108
15. Chiari Malformation/Syringomyelia Scheme. (2012) British Veterinary Association and The Kennel Club.
16. Cole, Dr. Lynette. DVM, MS, DACVD, Associate Professor, Dermatology. Primary Secretory Otitis Media (PSOM) in the Cavalier King Charles Spaniel. The Ohio State University Veterinary Hospital.
17. Lillington, Karlin. (2006). PSOM (Primary secretory otitis media). CKCS Syringomyelia Infosite.
18. Primary Secretory Otitis Media (PSOM) in the Cavalier King Charles Spaniel. (2001-2012) CavalierHEALTH.org Serving The Cavalier King

Charles Spaniel. Copyright by Blenheim Company.
<http://www.cavalierhealth.org/psom.htm>

19. Torres, Sònia Añor. Montoliu Stevers, Patrícia. Sistema nervioso central. Enfermedades de la médula espinal. Universidad de León. España.
20. McDonnell, Dr. John. Granulomatous Meningoencephalomyelitis (GME). (1999-2012) Intelligent Content Corp. Petplace.com
http://vetmedicine.about.com/gi/o.htm?zi=1/XJ&zTi=1&sdn=vetermedicine&cdn=homegarden&tm=21&f=00&su=p284.13.342.ip &tt=12&bt=0&bt=0&zu=http%3A//translate.googleusercontent.com/translate_c%3Fanon%3D2%26depth%3D1%26hl%3Des%26rurl%3Dtranslate.google.com.mx%26sl%3Den%26tl%3Des%26u%3Dhttp%3A//www.petplace.com/dogs/granulomatous-meningoencephalomyelitis-gme/page1.aspx%26usg%3DALkJrhbj7aqZouKV_5ZveyiA7uihCZVxw
21. Eswaraka, Jeetendra. EVFVG Student. Granulomatous meningoencephalomyelitis (GME) in dogs. (2006) Purdue University. Indiana Animal Disease Diagnostic Laboratory.
22. Boixaderas, Antoni Ramón. Máster en fisioterapia de animales. Director Técnico de Ortocanis. La hernia discal en perros.
<http://www.ortocanis.com/content/24-la-hernia-discal-en-perros>