

HAGA SU DIAGNOSTICO

Dres. Gerardo Mena, Julio Kaplan, Esteban Dardanelli, Carlos Rugilo

CASO CLINICO

Paciente de sexo masculino, de 2 meses de vida, que es derivado por su pediatra de cabecera a esta institución para estudio por presentar un nevo piloso en la línea media dorsal a la altura de las crestas ilíacas.

Se trata de un recién nacido pretérmino (34 semanas) con bajo peso para la edad gestacional (1420 Gr), embarazo controlado, score de Apgar 9/10, buena evolución después de una breve internación en Neonatología.

Debido al antecedente del estigma cutáneo, se realiza ecografía espinal y de partes blandas de la región lumbosacra, observándose en el corte sagital (Figura 1A) en el tejido celular subcutáneo, una colección anecoica de aspecto quístico (Q) sin aparente comunicación con el conducto raquídeo. También se obtienen cortes transversales del mismo estudio, a nivel lumbar (Figuras 1B y C).

Por los hallazgos encontrados se solicita RMI de la médula espinal (Figuras 2, 3 y 4).

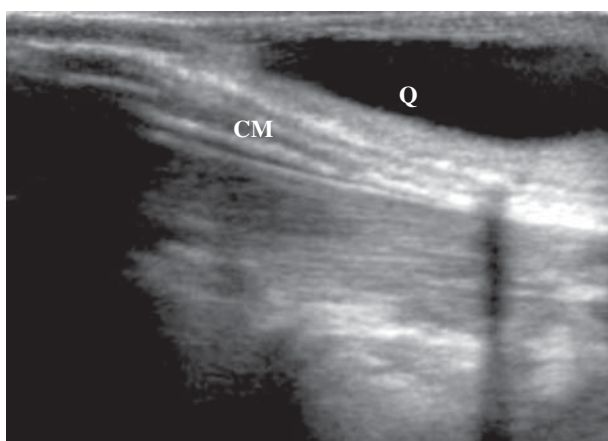
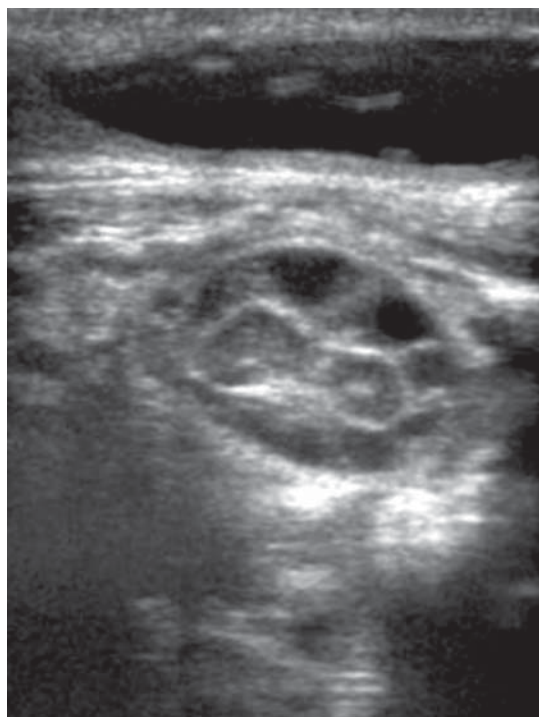
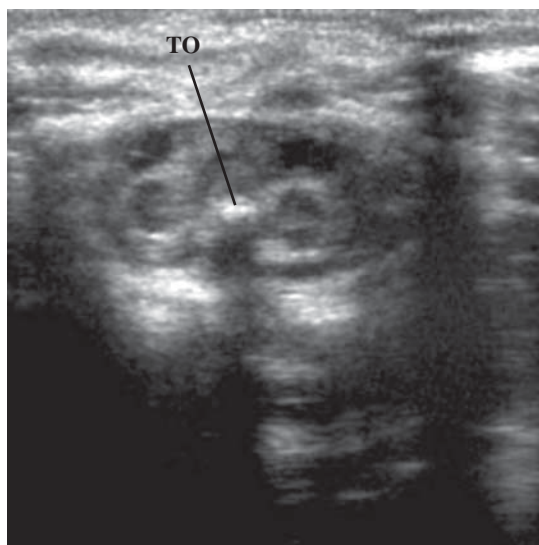


Figura 1A: Ecografía espinal y de partes blandas (corte longitudinal) a nivel lumbosacro.

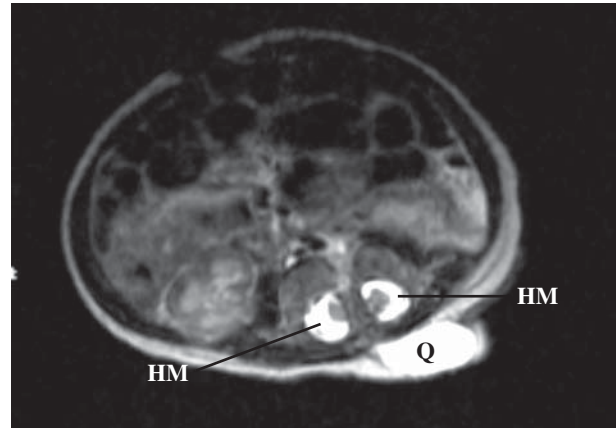


Figuras 1B y C: Ecografía espinal y de partes blandas (corte transversal a nivel lumbar).

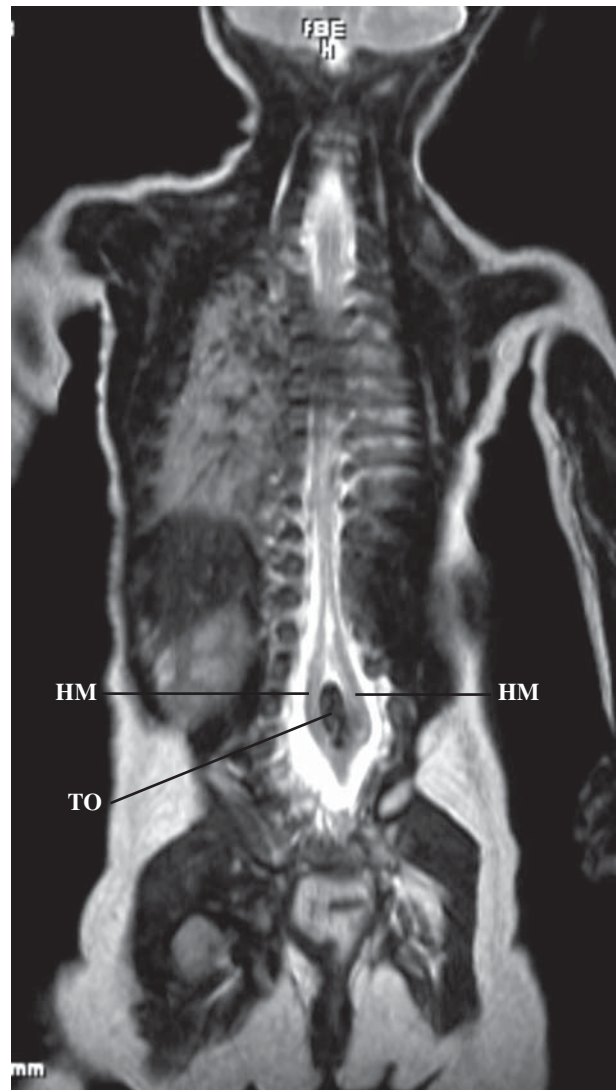
Servicio de Imágenes.
Hospital de Pediatría Juan P. Garrahan



Figuras 2: RMI de médula espinal (corte sagital ponderado en secuencia T2).



Figuras 3: RMI de médula espinal (corte axial a nivel de la columna lumbar, ponderado en T2 STIR).



Figuras 4: RMI de médula espinal (corte coronal en secuencia T2 de la columna dorso lumbar).

¿CUAL ES SU DIAGNOSTICO?

Figura 1A: Colección anecoica de aspecto quístico (Q), sin comunicación con estructuras profundas y cono medular (CM) en posición baja.

Figuras 1B y C: Se observan dos hemimédulas separadas por un tabique ecogénico con sombra acústica posterior, de aspecto cálcico (TO: tabique óseo), y cono medular por debajo del límite de L2.

Figura 2: Se visualiza colección líquida (Q) en piel y tejido celular subcutáneo, hiperintensa, dilatación del cono medular (VT: ventrículo terminalis) y un tabique óseo intrarraquídeo (TO), en sentido antero posterior que fija la médula a la cara posterior del saco dural.

Figura 3: Colección líquida (Q: quistes subcutáneos) en partes blandas sin aparente comunicación con el canal raquídeo y dos hemimédulas (HM) con saco dural propio.

Figura 4: Se observa médula espinal cérvico- dorsal sin anomalías, duplicación medular a nivel lumbar (2 HM) producida por una tabique óseo hipointenso (TO) que las separa. Diastematomielia lumbar tipo I con tabique.

DIASTEMATOMIELIA

La diastematomielia es una forma rara de disrafia espinal (menos del 3% de los casos de disrafismo espinal oculto), más frecuente en el sexo femenino (3:1) y en los niños.

Fue descrita por Oliver en 1837, definiéndose clásicamente como la división de la médula espinal en uno o más niveles, asociándose a veces con un tabique fibroso, cartilaginoso u óseo entre las dos hemimédulas.

Se cree que resulta de un fallo en el desarrollo de la notocorda. Hipotéticamente, el error consiste en la aparición de un conducto neuroentérico accesorio a través de la línea media del disco embrionario que mantiene la comunicación entre el saco vitelino y el amnios y por lo tanto permite el contacto entre el ectodermo y el endodermo en el canal, esta fistulización anormal genera una división regional de la notocorda.

Muchas teorías tratan de explicar la formación de la disrafia, la más aceptada ha sido la de Pang y colaboradores, que plantea la existencia de un "error básico" en la formación de un canal neuroentérico accesorio entre el saco de Yolk y la cavidad amniótica, el cual se recubre de mesénquima para formar un tracto endomesenquimatoso que posteriormente divide la notocorda y la placa neural.

Comúnmente las dos hemimédulas son simétricas y la longitud de separación es variable. Existen 2 tipos, el tipo 1: correspondería al 40-50 % de los casos, habrá dos hemimédulas comúnmente simétricas, cada una recubierta por su propio saco dural, separadas por un tabique óseo u osteo-cartilaginoso extradural. Es lo que clásicamente se conoce como Diastematomielia.

El tabique puede ser estrictamente anteroposterior o estar rotado dando una división asimétrica del canal.

La localización más común es L2-L4 (80%), luego en región torácica inferior y es mucho menos frecuente en regiones cervical y sacra. Por debajo del espolón las hemimédulas vuelven a unirse aunque en un 9 % de los casos permanecerían separadas.

El tipo 2: correspondería al 50-60 % de los casos, habrá dos hemimédulas simétricas recubiertas por un único saco dural. Por dentro del saco puede haber un tabique fibroso que las separa. Las dos hemimédulas son de menor diámetro, representando el 70 % del cordón que se encuentra por arriba de la división, es lo que algunos autores llaman Diplomielia.

Es importante que el diagnóstico sea precoz ya que a medida que el niño crece, el ascenso normal de la médula espinal está inhibido por el tabique óseo o fibrocartilaginoso, esto provoca un estiramiento de la médula y un desplazamiento asociado hacia abajo de ésta y del cerebelo (malformación de Arnold-Chiari).

Los signos y síntomas de diastematomielia puede aparecer en cualquier momento de la vida, es común el déficit neurológico de las extremidades inferiores como presentación del cuadro.

El 50% tendrán síntomas en relación con el anclaje medular asociado.

La escoliosis es una presentación clínica tardía.

Alrededor del 50% de los pacientes tendrán estigmas cutáneos en el dorso, comúnmente en la línea media (hemangioma, mechones de pelo, nevos, lipomas y hoyuelos en la piel).

Pueden observarse mielomeningocele, lipomas intrarraquídeos e hidromielia asociados a la diastematielias.

En la radiografía simple, si el tabique está osificado se observa mejor en la proyección frontal, pueden asociarse otras anomalías de los cuerpos vertebrales, además de la escoliosis, como hemivértebras y ensanchamiento del canal medular.

La ecografía del canal espinal puede detectar esta anomalía en niños pequeños hasta los 5 o 6 meses, ya que la falta de osificación de los elementos posteriores de la columna vertebral proporciona una ventana acústica adecuada para visualizar la totalidad del canal permitiendo demostrar las dos médulas y los dos canales centrales, también pueden identificarse el septo óseo, cartilaginoso o fibroso y las anomalías asociadas.

La RMI es la mejor técnica de exploración en estos pacientes ya que brinda mayor detalle anatómico, pero puede ser difícil de realizar en algunos neonatos con inestabilidad térmica o imposibilidad de sedación.

El tabique cartilaginoso u óseo se visualiza en secuencias ponderadas en T2 y T2*.

CONCLUSION

La diastematielias es una patología infrecuente que debe tenerse presente en todo paciente con estigmas cutáneos en dorso o déficit neurológico en extremidades inferiores.

El diagnóstico temprano es fundamental para evitar los síntomas relacionados con la médula anclada.

La ecografía debería considerarse como estudio inicial en neonatos con sospecha de anomalías congénitas del canal espinal ya que permite detectar un importante número de patologías y evitar exámenes innecesarios si los hallazgos son normales.

LECTURA RECOMENDADA

- Unsinn KM, Geley T, Freund MC, Gassner I. US of the spinal cord in newborns: spectrum of normal findings, variants, congenital anomalies, and acquired diseases. *Radiographics*. 2000; 20: 923 – 938.
- Bajoria R, Wee LY, Anwar S, et al. Outcome of twin pregnancies complicated by single intrauterine death in relation to vascular anatomy of the monochorionic placenta. *Hum Reprod*. 1999;14: 2124 – 30.
- Barkovich AJ. *Pediatric Neuroimaging*. 5th ed. Philadelphia. Lippincott Williams & Wilkins. 2011.
- Griffiths PD, Russell SA, Mason G, Morris J, Fanou E, Reeves MJ. The Use of In Utero MR Imaging to Delineate Developmental Brain Abnormalities in Multifetal Pregnancies. *AJNR*. 2012; 33(2): 359 - 65. Epub 2011 Nov 17.