

Paraplejia secundaria a hemorragia medular

M. A. LORENZO AGUDO*, E. FLORES DÍAZ* y A. I. MARTÍNEZ FLÓREZ**

*MIR de Rehabilitación. **Médico Rehabilitador. Servicio de Rehabilitación. Hospital Severo Ochoa. Leganés (Madrid).

Resumen.—Las lesiones medulares, en función de su etiología, se pueden dividir en dos grandes grupos que incluirían las de causa traumática (responsables del 70% de las paraplejias adquiridas del adulto) y las de causa médica, incluyendo en este segundo grupo, la patología propia de la médula (tumores, infecciones, esclerosis en placas, lesiones vasculares) y la patología derivada de una compresión extrínseca (epiduritis infecciosa o neoplásica, tumor o parasitosis ósea y espondilodiscitis).

La patología vascular medular es menos frecuente que la cerebral, siendo su incidencia real desconocida. La forma habitual de presentación clínica es una tetra- o paraplejia flácida de comienzo brusco, frecuentemente con dolor por debajo del nivel de la lesión, pérdida de la sensibilidad infralesional y afectación de la función esfinteriana.

Presentamos el caso clínico de un paciente con una paraplejia completa secundaria a una hemorragia medular en el contexto probable de un Síndrome de Klippel-Trenaunay-Weber, proceso poco frecuente caracterizado por la presencia de malformaciones vasculares en una extremidad, junto con una hipertrofia de los tejidos blandos y/o óseos y lesiones cutáneas.

Palabras clave: *Lesión medular. Hemorragia medular. Síndrome de Klippel-Trenaunay-Weber.*

PARAPLEGIA SECONDARY TO SPINAL HEMORRHAGE

Summary.—The spinal cord injuries, based on their etiology, can be divided into two large groups that would include those of traumatic cause (responsible for 70% of adult acquired paraplegies) and those having a medical cause, including in this second group, the pathology characteristic of the spinal cord (tumors, infections, sclerosis in plaques, vascular lesions) and the disease arising from extrinsic compression (infectious or neoplastic epiduritis, tumor or bone parasitosis and spondylodiscitis).

Spinal cord vascular disease is less frequent than the cerebral one, its real incidence being unknown. The common form of clinical presentation is sudden onset flaccid tetra- or paraplegic, frequently with pain below the level of the lesion, loss of infralesional sensitivity and involvement of the sphincter function.

Trabajo recibido el 17-IV-02. Aceptado el 27-VI-02.

We present the clinical case of a patient with complete paraplegia secondary to spinal hemorrhaging in the probable context of the Klippel-Trenaunay-Weber syndrome, a process that is rare and characterized by the presence of vascular malformations in a limb, together with hypertrophy of the soft tissues and/or bones and skin lesions.

Key words: *Spinal cord injuries. Spinal hemorrhaging. Klippel-Trenaunay-Weber Syndrome.*

INTRODUCCIÓN

A pesar de la existencia de numerosos casos documentados en la literatura médica sobre episodios de infarto medular, persiste un desconocimiento respecto a su patogénesis y curso clínico. El infarto medular es raro en comparación con el infarto cerebral, aunque ambas entidades comparten un mecanismo similar de muerte tisular como consecuencia de la falta de aporte de oxígeno¹. Debido a su rareza y a su dificultad diagnóstica, la incidencia real nunca ha sido documentada en estudios epidemiológicos, aunque los avances conseguidos en el estudio de resonancia magnética han aumentado la precisión de la localización y el diagnóstico de estos procesos. Constituyen una causa severa e invalidante de mielopatía con un grado de recuperación posterior pobre en comparación con los infartos cerebrales.

El artículo describe el caso de un paciente que presentó una paraplejia completa en el contexto clínico de un síndrome de Klippel-Trenaunay-Weber, enfermedad neurocutánea caracterizada por la tríada clínica de malformación vascular venosa-capilar en un miembro, venas varicosas subyacentes e hipertrofia ósea y/o de los tejidos blandos de una extremidad.

CASO CLÍNICO

Paciente varón de 61 años de edad, sin factores de riesgo conocidos, que presenta de forma brusca un cu-

Fig. 1.

dro de debilidad muscular en miembros inferiores, con imposibilidad para la deambulación y caída al suelo. Se acompaña de visión doble e incontinencia de esfínteres.

En la exploración física, se aprecian lesiones angiomas-tosas de gran tamaño en hemitórax y hemiabdomen izquierdos que llegan hasta la raíz del muslo, y presencia

Fig. 3.

de nódulos subcutáneos tanto en espalda como en extremidades inferiores, siendo el resto de la exploración general normal. Desde el punto de vista neurológico, tiene actividad motora voluntaria a todos los niveles en miembros superiores con un balance muscular a 5, así como en la musculatura abdominal superior, con ausencia de actividad en los miembros inferiores, que permanecen flácidos. Se acompaña de hipoestesia táctil y algésica a nivel D8 y anestesia global a nivel D10. Los reflejos se encuentran abolidos en los miembros inferiores.

Pruebas complementarias:

– Hemograma, bioquímica, hemostasia y orina elemental normales, con serología bacteriana y viral (Lúes, Brucella, Coxiella, Borrelia, Virus B, citomegalovirus) negativas.

– RMN medular. «Alteración difusa de la señal de los cuerpos vertebrales desde C7 hasta sacro, con zonas hipo e hiperintensas. Desde D6 existe ensanchamiento del cordón espino-medular y áreas hiperintensas en secuencia T2, en probable relación con edema y alguna zona de sangrado subagudo (fig. 1). Presencia de dos lesiones sugestivas de sangrado, una en estadio crónico, hipointensa (T1-T2) y otra en agudo, ambas intramedulares, asociadas a imagen tubuliforme más extensa, altamente indicativa de malformación vascular intramedular (figs. 2 y 3)».

– RMN cerebral. «Lesiones hiperintensas en sustancia blanca frontal bilateral sugestivas de infartos lacunares; en región tómporo-parieto-occipital izquier-

Fig. 2.

da, lesiones puntiformes que afectan a sustancia blanca profunda, de localización fundamentalmente periventricular, que podrían corresponder a lesiones isquémicas por robo. Hemihipertrofia de hemisferio cerebral izquierdo».

– Biopsia de nódulo subcutáneo. «Proliferación vascular sin atipias y signos de hemorragia reciente y antigua, sugestiva de hemangioma».

– Flebografía de miembro inferior izquierdo. «Estructuras varicosas en pantorrilla y tercio distal de pierna».

En el momento del alta, el paciente no mostraba ningún cambio en su estado neurológico respecto a la valoración inicial, persistiendo una paraplejia completa D8, ausencia de control de esfínteres y presencia de una úlcera por presión en región sacra que precisó de tratamiento quirúrgico.

DISCUSIÓN

Aunque se acepta de forma general que la patología vascular medular es bastante menos frecuente que la cerebral, se desconoce el motivo, aunque se piensa que puede deberse por un lado a la existencia de un mayor número de anastomosis vasculares en diferentes niveles medulares, y por otro a las menores necesidades metabólicas que puedan existir en relación con el cerebro².

Las causas habitualmente relacionadas con los procesos vasculares medulares son la aterosclerosis aórtica (etiología más frecuentemente implicada), cirugía aórtica y procedimientos diagnósticos de aorta³. Etiologías menos frecuentes son las vasculitis, causas post-infecciosas o vacunas. En nuestro paciente no se identificó ninguno de estos procesos como responsable de su cuadro clínico.

Las arterias espinales anterior y posterior son los principales vasos que abastecen a la médula espinal. Los infartos medulares son más frecuentes en el territorio dependiente de la arteria espinal anterior que en el de la posterior⁴ ya que esta zona habitualmente está protegida de la enfermedad vascular como consecuencia de su rica circulación colateral. Esto conduce a la afectación de los dos tercios anteriores medulares y preservación de los cordones posteriores debido a su aporte sanguíneo a través de las arterias espinales posteriores.

La forma más habitual de presentación clínica suele ser un cuadro brusco de debilidad muscular, que puede ser máxima desde el inicio del cuadro o progresiva, junto con un trastorno sensitivo, presencia de dolor y disfunción esfinteriana⁵. Esta sintomatología coincide con lo objetivado en nuestro paciente, con la

excepción de la presencia de dolor, ya que la instauración de su cuadro clínico fue indolora.

Para alcanzar un diagnóstico adecuado, además de la exploración física y la sospecha clínica ante el desarrollo brusco del cuadro, la RMN juega un papel importante permitiendo poner de manifiesto la existencia de alteraciones de señal y cambios en la morfología medular. Sin embargo, la posibilidad de descubrir una lesión vascular va a depender en gran medida del momento en que se lleve a cabo, obteniéndose los mejores resultados entre las 48 horas y las tres semanas del inicio del cuadro clínico. En el paciente del caso presentado, la RMN fue realizada algunos días después del comienzo del cuadro, y permitió establecer un diagnóstico de presunción.

El síndrome de Klippel-Trenaunay fue definido en 1900 como un síndrome que se caracterizaba por las siguientes tres características: (a) un nevus vascular cutáneo en la extremidad afectada (malformación capilar), (b) hipertrofia ósea y de tejidos blandos en la extremidad, y (c) venas varicosas o malformaciones venosas. En la actualidad se define como la combinación de malformaciones capilares que se localizan lateralmente (no necesariamente extendidas por toda la extremidad afectada y que pueden estar presentes en sitios diferentes al miembro hipertrófico), hipertrofia ósea o de los tejidos blandos y venas varicosas o malformaciones venosas. Puede diagnosticarse sin embargo, con dos de las tres características⁶.

Se pueden observar en el contexto de este síndrome otros síntomas y/o signos, entre los que destacan trombosis venosa profunda, embolismo pulmonar, sangrado rectal, celulitis cutánea, tromboflebitis, linfedema y malformaciones linfáticas. En nuestro paciente no se observaron ninguna de estas complicaciones, ni tampoco refería su presencia en ningún momento de su vida.

Se presenta de forma característica en la edad infantil y afecta típicamente a un hemicuerpo. La afectación medular en el síndrome de Klippel-Trenaunay-Weber es infrecuente, aunque se ha descrito de forma secundaria a malformaciones vasculares espinales y a compresión debido a un hemangioma vertebral y/o epidural⁷. En el paciente del caso, se pensó en este posible diagnóstico ante la presencia de las lesiones cutáneas objetivadas y los hallazgos de las pruebas complementarias llevadas a cabo (RMN, biopsia cutánea y flebografía de miembros inferiores).

En cuanto al tratamiento, en el caso del paciente que nos ocupa, incluye todas aquellas medidas que habitualmente se llevan a cabo en el tratamiento rehabilitador de los lesionados medulares. En el caso de que tenga lugar cualquier otra complicación típica del síndrome, deberá procederse a la aplicación del tratamiento más indicado, sea éste conservador o quirúrgico⁸.

Una lesión medular de comienzo brusco en ausencia de antecedente traumático que lo justifique, obliga a descartar una etiología vascular como responsable de la misma. El diagnóstico es fundamentalmente clínico, obligando a realizar el diagnóstico diferencial con todo aquel proceso capaz de producir una lesión medular transversal de forma aguda. Esto incluiría lesión compresiva, trauma medular, mielitis aguda, esclerosis múltiple, tumor intramedular y hematomielia⁹. La RMN facilita la visualización de lesiones responsables de la lesión medular, siempre que se realice en el momento preciso, dado que de forma precoz, podrían no objetivarse cambios de señal.

BIBLIOGRAFÍA

1. Sandson TA, Friedman JH. Spinal cord infarction. Report of 8 cases and review of the literature. Medicine 1989;68:282-92.
2. Dawson DM, Potts F. Acute nontraumatic myelopathies. Neurol Clin 1991;9:585-603.
3. Satran R. Spinal cord infarction. Stroke 1988;19:529-32.
4. Buchan AM, Barnett HJM. Infarction of the spinal cord. Churchill Livingstone 1986;2:707-10.
5. Adams RD. Vascular diseases of the spinal cord. Principles of Neurology. New York 1985:679-81.
6. Anila G, Driscoll J, Shaughnessy J, Stanson W, Clay P, Gloviczki P. Klippel-Trenaunay syndrome: Spectrum and Management. Mayo Clinic Proceedings 1998;73:28-36.
7. Branaud V, Delerue O, Muller JP, Destee A. Klippel-Trenaunay syndrome and ischemic neurologic complications. Rev Neurol (Paris) 1994;150:50-4.
8. Audra A, Gloviczki P, Cherry J, Rooke W, Stanson W, Driscoll J. Surgical treatment of venous malformations in Klippel-Trenaunay syndrome. JVasc Surg 2000;32:840-7.
9. DiChiro G, Doppman JL, Dwyer AJ, Patronas NJ, Knop RH, Bairamian I, et al. Tumors and arteriovenous malformations of the spinal cord: assessment using MR. Radiology 1985;156:689-96.