



Neurología Argentina

www.elsevier.es/neurolarg

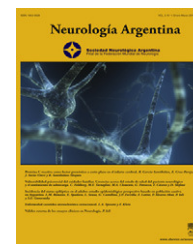


Imagen del mes

Diastematomyelia e hidromielia. Presentación de un caso

Diastatomyelia and Hydromyelia. A case report

Antonio Díaz Negrillo^{a,*}, Franciska Baudraxler^b, Félix Guerra Gutiérrez^b,
Marta González Salaíces^a, Cristina Prieto Jurczynska^a y Joaquín Carneado Ruiz^a

^a Servicio de Neurología, Hospital Infanta Elena, Valdemoro, Madrid, España

^b Servicio de Radiología, Hospital Infanta Elena, Valdemoro, Madrid, España

Mujer de 22 años remitida por disimetría de caderas y lumbociatalgia izquierda con atrofia en la musculatura dependiente principalmente de los miotomas L4 a S1 izquierdos.

En la exploración física se evidenció una escoliosis dorso-lumbar, así como una discreta atrofia de la musculatura flexo-extensora del pie izquierdo y una hipoestesia táctil y termoalgésica en dermatomas L5 y S1 izquierdos. Además asociaba una hiperreflexia aquilea y rotuliana izquierdas. No se objetivaron alteraciones cutáneas, urinarias ni déficits a otros niveles.

La resonancia magnética (RM) demostró separación de la médula espinal dorsolumbar, del cono medular y del *filum terminale* en dos hemimédulas simétricas recubiertas por un único saco dural, y separadas por un espón fibroso a nivel lumbar (fig. 1). Se observó hidromielia cervicodorsal proximal a la diastematomyelia, ensanchamiento del conducto vertebral y cono medular bajo. También se identificaron anomalías de la segmentación vertebral con hemivértebras, falta de fusión posterior vertebral y escoliosis (fig. 2). Además se le realizó un estudio neurofisiológico compuesto de un electroneurograma de ambos nervios peroneales, tibiales posteriores (con ondas F) y surales; un electromiograma de músculos cuádriceps, bíceps femoral (cabeza corta), tibial anterior y gemelo interno izquierdos y unos potenciales evocados somatosensoriales con estimulación en ambos nervios tibiales posteriores y registro en hueco poplíteo, duodécima vértebra lumbar, quinta vértebra cervical y cuero cabelludo (puntos CPz y FPz del Sistema Internacional 10/20). Los hallazgos encontrados fueron: un retraso en la conducción sensitiva al nivel de los cordones

posteriores medulares, de intensidad leve en el fascículo derecho y moderada en el izquierdo; signos de denervación crónica leve en el territorio radicular L5 izquierdo, con abundante actividad reinervativa asociada en dicho nivel, además de una neuropatía desmielinizante leve en el nervio ciático poplíteo externo izquierdo al nivel de la cabeza del peroné.

La evolución clínica de la paciente ha permanecido estable en los últimos dos años, llevándose a cabo controles periódicos y descartándose por el momento tratamiento quirúrgico.

Discusión

La diastematomyelia es una forma infrecuente de disrafia espinal que presenta una prevalencia inferior al 3% de los casos de disrafismo espinal oculto. La edad de aparición más frecuente es entre los 4 y 6 años y puede tener asociación familiar¹.

Este síndrome fue descrito inicialmente por Oliver en 1837, definiéndolo como la división de la médula espinal en uno o varios niveles, asociándose en ocasiones con un tabique fibroso, cartilaginoso u óseo entre las dos hemimédulas.

Existen dos variantes, la tipo I donde existen dos hemimédulas recubiertas cada una por su propio saco dural y separadas por un tabique óseo u osteocartilaginoso extradural, y la tipo II (coincidente con nuestro caso) donde ambas hemimédulas están recubiertas por un único saco dural².

Clínicamente se puede presentar con manifestaciones óseas, neurológicas y dermatológicas, predominando unas u otras según la edad del paciente. También puede acompañarse

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: antoniodnegrillo@yahoo.es (A. Díaz Negrillo).

1853-0028/\$ - see front matter © 2011 Sociedad Neurológica Argentina. Publicado por Elsevier España, S.L. Todos los derechos reservados.
doi:10.1016/j.neuarg.2011.06.007

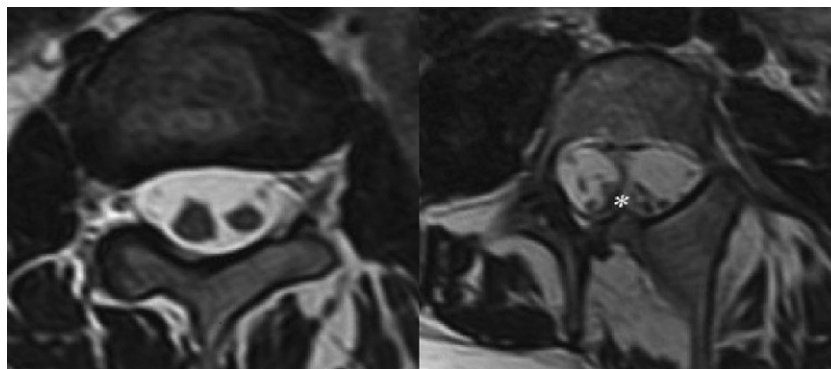


Figura 1 – (a): Adquisición axial T2. Demuestra dos hemimédulas dentro de un saco dural. (b) Se observa el fino espolón fibroso (*) atravesando el conducto vertebral.

de otras alteraciones tales como mielomeningocele, hidromielia, malformación de Arnold Chiari, síndrome de Klippel-Fiel y lipomas intraespinales³.

Las anomalías óseas están presentes en el 85% de los casos, y dentro de ellas la más frecuente es la escoliosis (en el 50% de los casos), además de pie cavo o asimetrías en el tamaño de los pies y/o la longitud de las piernas. Las alteraciones cutáneas aparecen en el 71% de los casos, entre ellas mechón de pelo, nevus, poro dérmico, pudiendo ser estas las únicas manifestaciones que indiquen la posible existencia de un disrafismo espinal oculto.

Los trastornos neurológicos más comunes son la lumbalgia, anomalías de la marcha, atrofia y debilidad en las piernas, alteraciones sensitivas, reflejos anormales e incontinencia urinaria⁴.

Es de destacar que en nuestro caso la paciente únicamente presentaba alteraciones óseas y neurológicas, no evidenciándose las cutáneas ni a otros niveles.

La RM es en la actualidad el tipo de estudio radiológico más sensible para su diagnóstico, ayudando a precisar entre otros hallazgos el nivel del cono medular. Para muchos autores la diastematomyelia asocia inequívocamente la presencia de médula anclada, siendo su diagnóstico y tratamiento precoces de vital importancia a efectos evolutivos y pronósticos.

En dichos términos conviene señalar que los estudios neurofisiológicos pueden aportar una información muy valiosa, complementando por tanto el protocolo diagnóstico de tal entidad⁵.

En cuanto al tratamiento existe consenso en la indicación de cirugía para los casos pediátricos, aun en aquellos que sean asintomáticos. Por otra parte, en los adultos asintomáticos esta regla no siempre es aplicable, pues es solamente es considerada en presencia de sintomatología neurológica progresiva, por lo que el tratamiento conservador pudiera ser una opción terapéutica (como es nuestro caso). Mahapatra y Gupta realizaron en 2005 un estudio clínico de 254 pacientes portadores de malformación del cordón espinal dividido, y concluyeron que el riesgo del déficit neurológico se incrementa con la edad, y que todos los pacientes deben ser tratados quirúrgicamente de manera profiláctica, incluyendo los asintomáticos⁶.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

BIBLIOGRAFÍA

1. Harrist T, Gang D. Unusual sacrococcygeal embryologic malformations with cutaneous manifestations. *Arch Dermatol.* 1982;118:643-8.
2. Elmaci I, Dacinar A, Ozgen S, Ekinci G, Pamir MN. Diastematomyelia and spinal teratoma in an adult. Case report. *Neurosurg Focus.* 2001;10:epc2.
3. Emmerich J, Ferreyra M, D'Agustini M, Demarchi D, Tornesello B. Diastematomyelia asociada a otras malformaciones raquímedulares. *Rev Neurocir.* 2006;VIII:52-5.
4. Ozturk E, Sonmez G, Mutlu H, Sildiroglu HO, Velioglu M, Basekim CC, et al. Split-cord malformation and accompanying anomalies. *J Neuroradiol.* 2008;35:150-6.
5. Shih P, Halpin RJ, Ganju A, Liu JC, Koski TR. Management of recurrent adult tethered cord syndrome. *Neurosurg Focus.* 2010;29:E5.
6. Mahapatra AK, Gupta DK. Split cord malformations: a clinical study of 254 patients and a proposal for a new clinical-imaging classification. *J Neurosurg.* 2005;103(6 Suppl):531-6.

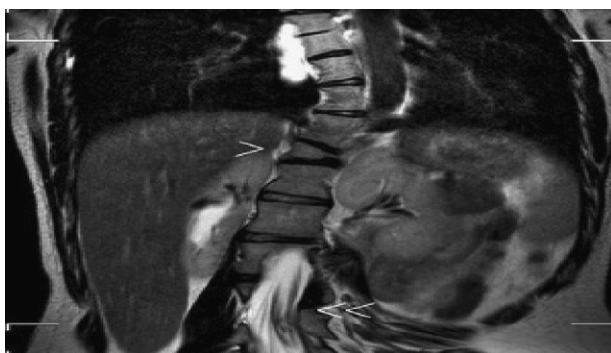


Figura 2 – Adquisición coronal T2 de columna vertebral. Escoliosis y hemivértebra (punta de flecha). Nótese la separación de la médula espinal y el cono medular (doble punta de flecha).