

Caso Clínico: Diastomatomielia, una Forma Rara de Disrafia Espinal Oculta.

Jorge Luis Castillo Lopez¹, María Elena Jerves Crespo², Amparo de la Paz Rodríguez Romero², Raúl Leonardo Almeida Cevallos³, Alex David Revelo Villacrés³.

1. Docente del Postgrado de Imagenología de la Universidad de Cuenca, Cuenca - Ecuador
2. Docente del Instituto Superior de Postgrados de la Universidad Central del Ecuador, Quito - Ecuador.
3. Posgrado de Imagenología de la Universidad de Cuenca, Cuenca - Ecuador

CORRESPONDENCIA:

Raúl Leonardo Almeida Cevallos
Correo electrónico: raulregec@hotmail.com
Dirección: Cuenca, Av. Veinte y cuatro de Mayo y Las Golondrinas.
Código Postal: EC010103.
Teléfono: [593] 996500538.

Fecha de Recepción: 01-03-2018
Fecha de Aceptación: 20-03-2018
Fecha de publicación: 30-03-2018

MEMBRETE BIBLIOGRÁFICO:

Castillo J, Jerves M, Rodríguez A, Almeida R, Revelo A. Caso Clínico: Diastematomielia, una forma rara de disrafia espinal oculta. Rev Med HJCA. 2018;10(1): 47-50 DOI: <http://dx.doi.org/10.14410/2018.10.1.cc.07>

ARTÍCULO ACCESO ABIERTO



©2018 Castillo et al.; Licencia RevMed HJCA. Este es un artículo de acceso abierto distribuido bajo los términos de "Creative Commons Attribution-NonCommercial-ShareAlike 4.0 International License" (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-sa/4.0/>), la cual permite copiar y redistribuir el material en cualquier medio o formato; mezclar, transformar y crear a partir del material, dando el crédito adecuado al propietario del trabajo original.

El dominio público de transferencia de propiedad (<http://creativecommons.org/publicdomain/zero/1.0/>) aplica a los datos recolectados y disponibles en este artículo, a no ser que exista otra disposición del autor.

* Cada término de los Descriptores de Ciencias de la Salud (DeCS) reportados en este artículo ha sido verificado por el editor en la Biblioteca Virtual de Salud (BVS) de la edición actualizada a marzo de 2016, el cual incluye los términos MESH, MEDLINE y LILACS (<http://decs.bvs.br/E/homepagee.htm>).



RESUMEN

INTRODUCCIÓN: La diastematomielia es una malformación raquimedular, un desdoblamiento sagital de la médula espinal, frecuentemente por debajo de la quinta vértebra dorsal; siendo una presentación rara de disrafismo espinal (menos del 3%), más frecuente en el sexo femenino (3:1), se presenta entre los 10 y 76 años de edad. Puede ser asintomática y un descubrimiento incidental. Su diagnóstico es básicamente radiológico.

CASO CLÍNICO: Paciente de sexo masculino de 20 años de edad, con cuadro de lumbalgia crónica, habiendo sido tratado por diferentes especialistas y tratamientos. Se solicitó estudios de imagen con la finalidad de esclarecer el diagnóstico; en la exploración física reportó zona de hipertrichosis localizada a nivel lumbosacro y escoliosis dorsolumbar leve.

EVOLUCIÓN: Los estudios radiológicos, tomográficos y de resonancia magnética evidenciaron la fusión de los cuerpos vertebrales L2 - L3 (espolón óseo), asociando anomalías de fusión de los elementos posteriores con división del canal raquídeo, y en médula espinal dos hemimédulas. Al momento el paciente se encuentra en controles periódicos por el servicio de traumatología con tratamiento clínico.

CONCLUSIONES: No es sencillo el diagnóstico, frecuentemente se realiza en etapas tardías, cuando las alteraciones neurológicas son explícitas. Es preciso permanecer alerta ante alteraciones cutáneas de la línea media; dado que puede ser indicadora de diastematomielia o de cualquier disrafismo oculto.

PALABRAS CLAVES: DIASTEMATOMIELIA, TOMOGRAFÍA COMPUTARIZADA, RESONANCIA MAGNÉTICA.

ABSTRACT

Case Report: Diastatomyelia, a Rare Form of Hidden Spinal Dysraphy

BACKGROUND: Diastatomyelia is a spinal cord malformation consisting of a sagittal split spinal cord, often below the fifth thoracic vertebra and being a rare presentation of occult spinal dysraphism (less than 3%), and it is more common in females (3:1), in the age of 10 and 76 years old. It can be asymptomatic and be discovered incidentally. It is basically radiological diagnosis.

CASE REPORT: A 20 - years old, male patient presents chronic and unwilling back pain treatment, which has been treated by different specialists and treatments. If was requested image exams in order to clarify the diagnosis. Physical examination zone localized hypertrichosis and lumbosacral thoracolumbar scoliosis reported.

EVOLUTION: The computed tomography and magnetic resonance showed the fusion of the L2 - L3 (bone spurs) associated with abnormalities fusion of the posterior elements with division of the spinal canal into two compartments, vertebral bodies and spinal cord in two hemicords. At present, the patient is under periodic controls by the traumatology service with clinical treatment.

CONCLUSIONS: It is not easy diagnosis diastatomyelia often is performed in later stages, when neurological disorders are already flowered. Because of this, must remain alert to any skin disorder midline, it can be indicative of diastatomyelia or any of the hidden dysraphisms.

KEYWORDS: DIASTEMATOMYELIA, COMPUTED TOMOGRAPHY, MAGNETIC RESONANCE IMAGING.

INTRODUCCIÓN

La diastematomielia viene del griego diastema, intervalo, y myelos, médula, es una malformación raquímedular rara y compleja, en donde se presenta una división total o parcial de la médula en el plano sagital por tanto existen dos hemimédulas generalmente simétricas que puede ir acompañadas de otras anomalías como la presencia de espolón óseo, fibroso o cartilaginoso así como la asociación de malformaciones de la segmentación de las vértebras y casi siempre asociada a una presentación baja de la médula por debajo de L2; forma parte de la disrafias espinales ocultas, representa menos del 3 % de ellas y se incluyen dentro del término de malformación del cordón espinal hendido. Es más frecuente en la columna lumbar (80 %), en raros casos en los que se presenta en el segmento cervical en la que aparece acompañada de anomalías como síndrome de Klippel Fiel, malformaciones de Chiari tipo II, síndrome de Wildervnack; el sexo femenino se afecta con mayor frecuencia en una proporción de 3:1 y se diagnostica principalmente en pacientes menores de 16 años [1].

En el periodo embrionario, entre los días 17 y 30 se produce la formación y cierre del tubo neural que da origen a la médula espinal, encéfalo, raquis y cráneo. La diastomatomielia no tiene una etiología claramente establecida, se han propuesto varias teorías; la teoría unificada de la embriogénesis propone que todas las variantes de duplicación de médula espinal, tienen un mecanismo embriogénico que es común dado por la formación de adherencias entre el ectodermo y el endodermo, como resultado de esto se forma un canal neuroentérico accesorio produciendo un tracto endomesenquimatoso que divide a la notocorda en desarrollo, formándose así dos placas hemineurales y sus subsecuentes malformaciones. Existe elevación sérica de la homocisteína en las madres gestantes de fetos con este defecto, así como polimorfismo en el gen de metioninasintasa reductasa; otras teorías abarcan desde trastornos primarios del ectodermo en donde los pliegues neurales no se fusionan entre ellos como normalmente ocurre, en vez de esto se dirigen hacia adentro para fusionarse con la placa neural dando como resultado dos tubos neurales. Kasperberg y Vanlookensens sugieren que esta malformación se daría por un sobrecrecimiento del ectodermo neural, que con lleva a que la placa y los pliegues neurales no se alcancen el uno al otro para dar origen al tubo neural malformado. Bently y Smith sugieren una división primaria de la notocorda dando como resultado a la herniación dorsal del ectodermo. Se considera que existen múltiples factores que influyen en este trastorno como el genético, ambiental, déficits bioquímicos y alteraciones metabólicas [2].

El paciente clínicamente puede presentarse con alteraciones cutáneas, ortopédicas o neurológicas. Las anomalías cutáneas generalmente de la línea media comprenden zonas de hipertricosis o hiperpigmentación, seno dérmico, asimetrías del pliegue glúteo. Dentro de las manifestaciones ortopédicas se puede observar escoliosis, cifosis, alteraciones de la segmentación de las vértebras, deformidades en extremidades (pies cavos o equinovaros). Las manifestaciones neurológicas comprenden: lumbalgia, parestesias, vejiga neurogénica, incontinencia fecal, alteraciones sensoriales en las extremidades inferiores. Se habla también de un déficit neurológico que se produce por la posición anormal de la médula espinal que compromete a las raíces nerviosas debido a la isquemia y a veces necrosis de los tejidos, existe también displasia de la médula a nivel de la diastematomielia. Su asociación a neoplasias no es frecuente, pero los teratomas y lipomas son los tumores que se describen con mayor frecuencia junto a esta entidad [3].

Existen dos tipos de diastematomielia: [1].

Tipo 1: Se presentan dos hemimédulas con su propio saco dural y separadas por un tabique óseo o cartilaginoso al cual rodean para unirse por debajo del mismo y así se forma un cordón único medular, aunque también pueden existir una forma con una hendidura terminal y dos conos con dos filum anormales hipertróficos y anclados.

Tipo 2: Se presentan dos hemimédulas en un solo saco dural con un fino septo fibroso no rígido, puede ir asociada a hidromielia y anomalías vertebrales leves como vértebras en mariposa y espina bífida posterior.

Su diagnóstico es radiológico, en la etapa prenatal puede realizarse a través del ultrasonido durante el segundo trimestre del embarazo observándose un foco ecogénico asociado a un aumento de la distancia interpedicular, el ultrasonido se utiliza también en pacientes menores de un año con presencia de masas recubiertas de piel y malformaciones cutáneas en línea media porque los arcos vertebrales aún no están osificados por lo que el haz de ultrasonido aun es transmisible [4 - 5].

La resonancia magnética es la técnica de elección para caracterizar esta anomalía con el propósito de aportar información importante para el tratamiento quirúrgico y diagnosticar otras anomalías asociadas como médula anclada. Para complementar el estudio de las estructuras óseas se pueden utilizar radiografías y Tomografía Computada [3].

CASO CLÍNICO

Reporte de un caso clínico; paciente de sexo femenino de 20 años de edad, con cuadro de lumbalgia crónica, renuente al tratamiento y que ha sido tratada por diferentes especialistas con analgésicos y rehabilitación en el Hospital de Especialidades José Carrasco Arteaga, motivo por el cual se solicitan estudios de imagen con la finalidad de esclarecer el diagnóstico. En la exploración física se reporta zona de hipertricosis localizada a nivel lumbosacro y escoliosis dorsolumbar leve.

La investigación radiológica, inicia con la realización de las radiografías de columna lumbar en la proyección lateral y frontal, se observan múltiples defectos de fusión de los arcos vertebrales posteriores así como espolón óseo a nivel de L2-L3 (flechas negras), en la vista lateral se hace evidente la fusión de los cuerpos de estas vértebras (Imagen 1) [1].

Imagen 1. Radiografías de columna lumbar en vistas lateral (A) y frontal (B).



Posteriormente se realizan los estudios tomográfico simple con reconstrucción volumétrica (Imagen 2 y 3) y de resonancia magnética de la columna lumbar, obteniéndose los siguientes hallazgos (Imagen 4 y 5)

Imagen 2: imágenes axial (A) y sagital (B) de TC, que demuestran el espolón óseo orientado sagitalmente, extendiéndose desde el muro posterior del cuerpo vertebral hasta la lámina del arco neural, dividiendo el canal raquídeo en dos compartimientos (flechas negras). Además se observa fusión de los cuerpos vertebrales L2-L3.

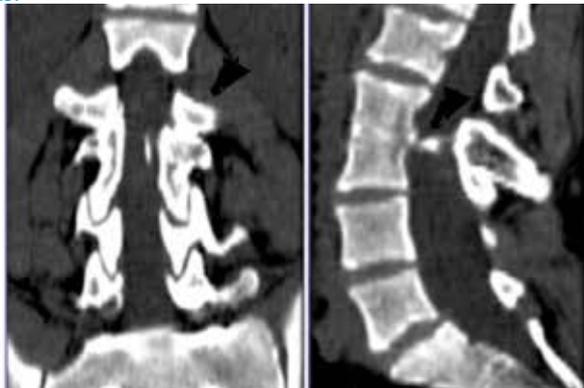
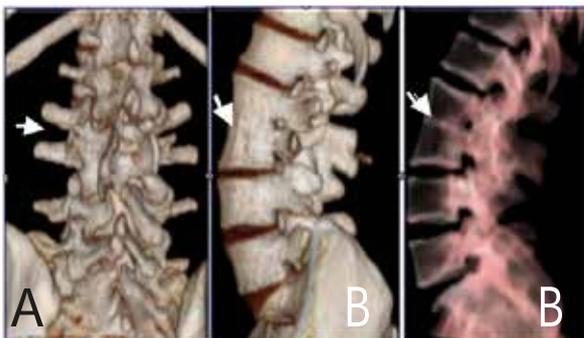


Imagen 3: reconstrucción volumétrica con vista pósterio-anterior (A) y sagital (B), que reflejan la fusión de los cuerpos vertebrales L2-L3, asociados a anomalías de fusión de los elementos posteriores.



EVOLUCIÓN

Los estudios radiológicos tomográficos y de resonancia magnética evidenciaron la fusión de los cuerpos vertebrales L2-L3 (espólón óseo), asociado anomalías de fusión de los elementos posteriores con división del canal raquídeo en dos compartimientos, y de la médula espinal en dos hemimédulas [6 - 7]. En la actualidad el paciente se encuentra en controles periódicos por el servicio de traumatología con tratamiento clínico, debido a su lumbalgia leve.

Imagen 4: imágenes axiales en T2, que indican el espólón orientado sagitalmente, dividiendo la médula espinal en dos hemimédulas. Además se observa anomalía vertebral posterior

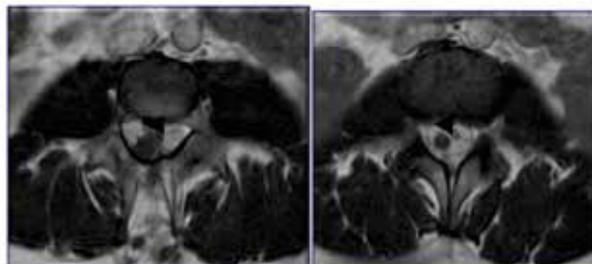


Imagen 5: imágenes en secuencias balanced (TE/TR corto “menos de 10 m/s²”) (A) y en T2 (B), que demuestran el espólón óseo dividiendo la médula espinal en dos hemimédulas a su alrededor. Advertir que la médula está descendida



CONCLUSIONES

No es sencillo el diagnóstico de diastematomielia, frecuentemente se realiza en etapas tardías, cuando las alteraciones neurológicas explícitas. Debido a esto, es preciso permanecer en alerta ante cualquier alteración cutánea de la línea media, por mínima que ésta sea, ya que puede ser indicadora de diastematomielia o de cualquiera de los disrafismos ocultos. La cirugía es uno de los elementos terapéuticos principales para evitar las secuelas neurológicas irreversibles [8].

RECOMENDACIONES

Es importante contar con un algoritmo de manejo para este tipo de patologías, que garantice la seguridad para el paciente y los profesionales sanitarios involucrados en su tratamiento.

CONTRIBUCIÓN DE LOS AUTORES

CJ: Idea de investigación, JM: diseño, AR: revisión bibliográfica, RA: recolección de datos, análisis de datos, redacción. Todos los autores leyeron y aprobaron la versión final del manuscrito.

INFORMACIÓN DE LOS AUTORES

-Jorge Luis Castillo López. Médico especialista en Imagenología Subespecialista en Imagen Cardiovascular por Tomografía Computada y Resonancia Magnética. Docente del Postgrado de Imagenología de la Universidad de Cuenca - Ecuador. ORCID: <http://orcid.org/0000-0003-3875-138X>

-María Elena Jerves Crespo. Médica especialista en Imagenología. Docente del Postgrado de Imagenología de la Universidad de Cuenca - Ecuador. ORCID: <http://orcid.org/0000-0002-0222-9269>

Caso Clínico: Diastomatomielia, una Forma Rara de Disrafia Espinal Oculta

Jorge Luis Castillo Lopez, María Elena Jerves Crespo, Amparo de la Paz Rodríguez Romero, Raúl Leonardo Almeida Cevallos, Alex David Revelo Villacrés

-Amparo de la Paz Rodríguez Romero. Médica Especialista en Hematología. Docente del Instituto Superior de Postgrados de la Universidad Central del Ecuador.  ORCID: <http://orcid.org/0000-0002-1851-5286>

-Raúl Leonardo Almeida Cevallos. Médico General. Magister en Gerencia de Salud para el Desarrollo Local. Estudiante de Posgrado de Imagenología de la Universidad de Cuenca.  ORCID: <http://orcid.org/0000-0002-3089-2906>

-Alex David Revelo Villacrés. Médico General. Estudiante de Posgrado de Imagenología de la Universidad de Cuenca.  ORCID: <http://orcid.org/0000-0003-0775-0501>

ABREVIATURAS

L1: primera vértebra lumbar; L2: Segunda vértebra lumbar; TC: Tomografía Computarizada; TE: Tiempo de Eco; TR: tiempo de repetición; T1 – T2: secuencias de resonancia magnética, tiempo de relajación; RM: Resonancia Magnética.

AGRADECIMIENTOS

El investigador principal agradece a la institución en donde se realizó el estudio. En el diseño de las imágenes publicadas en este artículo se contó con la valiosa participación de las profesionales: Md. Victoria Elizabeth Solís Espín, y Md. Elizabeth Del Carmen Mina Romero.

CONSENTIMIENTO PARA LA PUBLICACIÓN

Certifico que he contribuido directamente al contenido intelectual de este manuscrito, a la génesis y análisis de sus datos, por lo cual estoy en condiciones de hacerme públicamente responsable de él y acepto que mi nombre figure como autor.

CONFLICTO DE INTERESES

Los autores reportan no tener conflictos de intereses.

COMO CITAR ESTE ARTÍCULO:

Castillo J, Jerves M, Rodríguez A, Almeida R, Revelo A. Caso Clínico: Diastematomielia, una forma rara de disrafia espinal oculta. Rev Med HJCA. 2018;10(1): 47-50. DOI: <http://dx.doi.org/10.14410/2018.10.1.cc.07>

PUBLONS

 Contribuye con tu revisión en: <http://publons.com/review/1964825>

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Neuhauser EB, Wittenborge MH, Dehlinger K. Diastematomyelia; transfixation of the cord or cauda equina with congenital anomalies of the spine. *Radiology* [Internet]. 1950;54(5): 659 – 664. Disponible en: <http://pubs.rsna.org/doi/10.1148/54.5.659>. DOI:10.1148/54.5.659.
2. Nazer J, Cifuentes L. Effects of wheat flour fortification with folic acid on the prevalence of neural tube defects in Chile. *Rev Med Chile* [Internet]. 2013; 141(6):751-757. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/24121578>. DOI: 10.4067/S0034-98872013000600009.
3. Huang S, He X, Wang K, Lan B. Diastematomyelia. A 35 year experience. *Spine* [Internet]. 2013;38(6):344-349. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/23492975>. DOI: 10.1097/BRS.0b013e318283f6bc.
4. Cheng B, Li FT, Lin L. Diastematomyelia: A retrospective review of 138 patients. *J Bone Joint Surg Br* [Internet]. 2012; 94(3): 365-372. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/22371545>. DOI: 10.1302/0301-620X.94B3.27897.
5. Allen LM, Silverman RK. Prenatal ultrasound evaluation of fetal diastematomyelia: two cases of type I split cord malformation. *Ultrasound ObstetGynecol* [Internet]. 2000;15(1):<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/10776019>. DOI:10.1046/j.1469-0705.2000.00019.x
6. Gavrilu S, Vlad C, Georgescu I, Burnei G. Diastematomyelia in congenital scoliosis: a report of two cases. *EurSpine J* [Internet]. 2014;23(2):262-266. Disponible en: <https://link.springer.com/article/10.1007%2Fs00586-014-3218-x>. DOI:10.1007/s00586-014-3218-x.
7. Parisa A, Reza H. Diastematomyelia presenting with no pain in 53-year-old man: A case report. *Iran Red Crescent Med J* [Internet]. 2013; 15(6): 522-525. Disponible en: <http://ircmj.com/en/articles/15803.html>. DOI: 10.5812/ircmj.4195
8. Boussaadani R, Tahiri L, Sqalli G, Mansouri S, Harzy T. Adult presentation of diastematomyelia: a case report. *Joint Bone Spine* [Internet]. 2011; 78(5):529-530. Disponible en: <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S1297319X11000832?via%3Dihub>. DOI: 10.1016/j.jbs-pin.2011.03.025.