

Diastematomielia. Reporte de caso clínico.

Luis M. Elizondo Barriel*, Martha C. Ríos Castillo**, Reinel A. Junco Martín*, Jorge Nuevas Matos*.

* Servicio de Neurocirugía Hospital Universitario Dr. Carlos J. Finlay

** Hospital Pediátrico Juan M. Márquez. Ciudad de la Habana. Cuba

Rev. Chil. Neurocirugía 33: 49-52, 2009

Resumen

La diastematomielia se observa entre el 5 y el 10 % de la población, es tres veces más frecuente en el sexo femenino y se presenta en cualquier período de la vida, entre los 10 y 76 años. Puede cursar de manera asintomática y ser descubierta de manera incidental, se manifiesta generalmente igual al resto de los estados disráficos ocultos, con alteraciones cutáneas, anomalías óseas y trastornos neurológicos, su diagnóstico es básicamente radiológico. Presentamos a un paciente, masculino, blanco, diestro, de 18 años de edad, sin antecedentes patológicos, que al ser examinado por vagas molestias lumbares encontramos una asimetría en el grosor de los muslos y las piernas, así como en el tamaño de los pies, el examen neurológico fue negativo, el RX simple de columna dorsal y lumbar, la tomografía computarizada y la imagen por resonancia magnética fueron definitivos para el diagnóstico, los estudios neurofisiológicos mostraron unos potenciales evocados somatosensoriales sin alteraciones y una electromiografía con signos irritativos dependiente de las raíces motoras L4, L5 y S1. Optamos por el tratamiento conservador y en la actualidad el paciente se encuentra asintomático, no obstante se mantiene bajo atención clínica en nuestra consulta.

Introducción

En 1992 Pang introduce el término de malformación del cordón espinal dividido, como forma de disrafismo espinal oculto. 1, 2, 3, 4 En este síndrome se describen dos variantes, la tipo I, donde habrá dos hemimédulas comúnmente simétricas, cada una recubierta por su propio saco dural, separadas por un tabique óseo u osteocartilaginoso extradural, conociéndose clásicamente como diastematomielia; en la tipo II encontraremos dos hemimédulas simétricas recubiertas por un único saco dural, pudiendo existir un tabique fibroso intradural que separe las dos hemimédulas (Diplomielia). 5 Por debajo del espolón normalmente las hemimédulas vuelven a unirse aunque en un 9 % de los casos permanecerían separadas. Ambos tipos representan lesiones que atan la médula durante el movimiento y desarrollo. 4 Usualmente es acompañada por otras malformaciones tales como meningocele, mielomeningocele, hidromielia, hidrocefalia, Síndrome de Klippel-Fiel,

malformación de Arnold Chiari y lipomas intraespiniales. 5

Puede cursar de manera asintomática y ser descubierta de manera incidental, se manifiesta generalmente igual al resto de los estados disráficos ocultos. Las alteraciones cutáneas aparecen en el 71% de los casos, entre ellas mechón de pelos, nevus, poro dérmico, pudiendo ser la única manifestación que indique la posible existencia de un disrafismo espinal oculto. Las anomalías óseas están presentes en el 85% de los casos y dentro de ellas la escoliosis en el 50%, deformidades en miembros inferiores tales como pie cavo, asimetría en el tamaño de los pies y la longitud de las piernas 6. Los trastornos neurológicos más comunes son el dolor lumbar y en miembros inferiores, anomalías de la marcha, debilidad en las piernas, reflejos anormales e incontinencia urinaria o fecal. 7

El diagnóstico de esta entidad es básicamente radiológico, pues en la mayor

parte de los casos la clínica es muy heterogénea.

Caso clínico

Paciente masculino de 18 años de edad, de la raza blanca, con antecedentes de salud que en vísperas de un control médico para el servicio militar nos comunica que ocasionalmente sufría de ligeras molestias en la región lumbar, al realizarle el examen físico encontramos una asimetría en el grosor de los muslos y las piernas así como en el tamaño de los pies (Figura 1 A, B, C, donde se muestra la asimetría entre ambos muslos, piernas y pies respectivamente, siendo las estructuras izquierdas más atroficas que las derechas).



Figura 1: En el examen neurológico no encontramos alteraciones motoras, sensitivas, reflejas ni esfinterianas por lo que decidimos indicar un RX simple de columna dorsal y lumbar vista AP y lateral (Figura 2, donde se aprecia el defecto de fusión del arco posterior de L4 y L5, así como una imagen radiopaca en forma de espolón oblicuo a la derecha entre los cuerpos vertebrales de L3 y L4).



Figura 2: Por los hallazgos encontrados complementamos el estudio con Tomografía Computarizada (Figura 3 A y B, donde se muestra la presencia de un tabique óseo en forma oblicua de derecha a izquierda, acompañada de una apófisis espinosa doble a nivel de L3).



Figura 3: Con Imagen por Resonancia Magnética en corte axial (Figura 4) y sagital (Figura 5 donde se confirman los detalles de los estudios anteriores). Los estudios neurofisiológicos mostraron unos potenciales evocados somatosensoriales sin alteraciones y una electromiografía con signos irritativos dependiente de las raíces motoras L4, L5 y S1. En la actualidad el paciente se encuentra asintomático, no obstante se mantiene bajo atención clínica en nuestra consulta.



Figura 4



Figura 5

Discusión

La diastematomielia se observa entre el 5 y el 10 % de la población, es tres veces más frecuente en el sexo femenino y se presenta en cualquier período de la vida, entre los 10 y 76 años, con mayor frecuencia entre los 4 y 6 años, pudiendo tener asociación familiar. 7, 8, 9, 10

Las manifestaciones clínicas varían con la edad, en el niño predominan las lesiones de piel, las deformidades en los pies y la disfunción sensoriomotriz, mientras que en los adultos pueden cursar de manera asintomática y cuando están presentes son característicos el dolor y el trastorno sensoriomotriz. En nuestro paciente estuvieron ausentes los estigmas cutáneos y la disfunción neurológica, las molestias lumbares apenas tuvieron significado clínico.

La tomografía computarizada (TC), la mielotomografía computarizada y la imagen por resonancia magnética (IRM) nos muestran la presencia de las dos hemimédulas y del septum medial, de manera inequívoca, confirmando el diagnóstico.11 Pudimos realizar el diagnóstico radiológico gracias a la TC y la IRM, los cuales fueron concluyentes.

La exploración quirúrgica de todos los pacientes con malformación del cordón espinal dividido es recomendada pues el deterioro neurológico es visto de igual manera en cualquiera de las dos variantes.12 Guthkelch encontró que de 17 niños con el diagnóstico de distematomielia manejados conservadoramente, 14 desarrollaron déficit neurológico

tardío, mientras que de 22 operados de manera profiláctica solo uno mostró progresión, por lo que este autor y la inmensa mayoría abogan por una cirugía profiláctica que prevea un futuro daño neurológico.7 La mayoría de los disrafismos espinales se asocian a médula anclada13 y para muchos autores en la diastematomielia está presente esta condición, por lo que se impone una cirugía que libere las adherencias que puedan mantener fijada la médula.14 La indicación quirúrgica no es dudosa en los casos pediátricos, aún en los asintomáticos.15 En los adultos asintomáticos, esta regla no siempre es aplicable, pues es solamente considerada en presencia de sintomatología neurológica progresiva, 16 por lo que el tratamiento conservador pudiera ser apropiado.7 No obstante ya desde 1992 Pang recomendó el tratamiento quirúrgico en adultos asintomáticos con un estilo de vida activo. Recientemente Ashok realizó un estudio clínico de 254 pacientes portadores de malformación del cordón espinal dividido y concluyó 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 asintomáticos. 10

El caso que presentamos ante la ausencia de elementos clínicos y neurofisiológicos de disfunción medular progresiva optamos por el tratamiento conservador hasta el momento, manteniendo una vigilancia clínica periódica del paciente.

Recibido: 26.09.08
Aceptado: 25.03.09

Referencias

1. **Pang, D: Split cord malformation: II clinical syndrome.** Neurosurgery: 31:481-500, 1992.
2. **Pang D, Dias MS, Ahab-Barmada M: Split cord malformation.** Part I: a united theory of embryogenesis for double spinal cord malformations. Neurosurgery.31:451-480,1992.
3. **Dias MS, Pang D.** Split cord malformations. Neurosurg Clin N Am Apr;6(2):339-58, 1995.
4. **Mark R. Proctor, M.D., and R. Michael Scott, M.D.** Long-term outcome for patients with split cord malformation. Neurosurg. Focus / Volume 10 / January, 2001.
5. **Ilhan Elmac, MD.** Adnan Dagçınar, MD, Serdar Ozgen, MD, Gazanfer Ekinci, MD., and M. Necmettin Pamir, MD. Diastematomyelia and spinal teratoma in an adult. Case report. Neurosurg Focus 10 (1):Clinical Pearl 2, 2001.
6. **Daryl E. Warder, M.D., PH.D.** Tethered cord syndrome and occult spinal dysraphism. Neurosurg Focus 10 (1):Article 1, 2001.
7. **T.S.Pank, P.M. Kanev, M.M. Henegan,** and B.A. Kaufman. Occult spinal dysraphism. In Joumans J (Edith chief) Neurological Surgery, W. B Saunder Company, IV Edition, Chapter 35,1996.
8. **Gowel DJ, Del Curling O, Kelly DL Jr, Alexander E Jr.** Diastematomyelia: A 40 year experience. Pediatr Neurosci.14:90-6,1998.
9. **Harrist T, Gang D.** Unusual sacrococcygeal embryologic malformations with cutaneous manifestations. Arch Dermatol.118:643-8,1982.
10. **Ashok K. Mahapatra, M.CH.** AND Deepak Kumar Gupta, M.CH. Split cord malformations: a clinical study of 254 patients and a proposal for a new clinical-imaging classification. J Neurosurg (6 Suppl Pediatrics),103:531-36, 2005.
11. **Mc Lone DG: Occult dysraphism and the tethered spinal cordlipomas in Choix M, Di Rocco C, Hockley A, et al (eds):** Pediatric Neurosurgery.Philadelphia: Churchill Livingstone, 1999.
12. **Mc Comb, J. Gordon.** Closed Spinal Neural Tube Defects, Tindall: The Practice of Neurosurgery. I(VIII):3,1996.
13. **Drolet B. Birthmarks to worry about.** Dermatol Clin North Am.16:447-53,1998.
14. **M^aT Bordel Gómez Diastematomielia: una forma de disrafia espinal.** Notas clínicas.Anales de pediatría.64(05):485-488, 2006.
15. **Villarejo F, Martinez Lage J, Neurocirugía Pediátrica.** Malformaciones raquímedulares.138-157,2001.
16. **Paul H. Chapman.** Occult dysraphism Spinal. Schmidek: Operative Neurosurgical Techniques.Chapter 16:163-174,1988.