

## INFORME DE CASO

# Diastematomielia de columna dorsal que se presenta con paraparesia y banda de hipoestesia dorsal D8-D9

Marcos Luis García<sup>1\*</sup> , Elio Llerena Rodríguez<sup>1</sup> 

<sup>1</sup>Hospital Provincial Clínico Quirúrgico Universitario “Arnaldo Milián Castro”, Santa Clara, Villa Clara, Cuba

\*Marcos Luis García. [marcosl@infomed.sld.cu](mailto:marcosl@infomed.sld.cu)

Recibido: 02/09/2020 - Aprobado: 20/11/2020

## RESUMEN

**Introducción:** la diastematomielia es una forma rara de disrafia espinal oculta que se engloba dentro de los estados disráficos complejos no asociados a la masa subcutánea. Consiste en una hendidura sagital que divide a la médula espinal en dos hemimédulas, cada una envuelta por su propia piamadre y separadas por un espolón óseo, cartilaginoso o fibroso. Se observa entre el cinco y el 10% de la población y en la mayoría de los casos tiene una localización lumbar.

**Información del paciente:** paciente femenina que presenta una diastematomielia que se manifiesta con síntomas de paraparesia y trastorno sensitivo, con aumento de la temperatura en el pie derecho y banda de hipoestesia en D8-D9; se le realizó una resonancia magnética nuclear que mostró una lesión de diastematomielia dorsal.

**Conclusiones:** son importantes la valoración clínica y el uso de la neuro-imagen para llegar al diagnóstico de esta enfermedad; la resonancia magnética nuclear evita el diagnóstico tardío.

**Palabras clave:** diastematomielia dorsal

## ABSTRACT

**Introduction:** Diastematomyelia is a rare form of occult spinal dysraphia that falls under complex dysgraphic conditions not associated with the subcutaneous mass. It consists of a sagittal split that divides the spinal cord into two hemimedules, each wrapped by its own pia mater and separated by a bone, cartilage or fibrous spur. It is observed in between five and 10% of the population and in most cases has a lumbar location.

**Case report:** female patient with a diastematomyelia that manifests itself with symptoms of paraparesis and sensory disorder, with increased temperature in the right foot and a band of hypesthesia in D8-D9; she underwent a nuclear magnetic resonance that showed a lesion of dorsal diastematomyelia.

**Conclusions:** clinical assessment and the use of neuro-imaging are important to reach the diagnosis of this disease; nuclear magnetic resonance avoids late diagnosis.

**Key words:** dorsal diastematomyelia

## INTRODUCCIÓN

El término diastematomielia fue descrito por Olliver en 1837 y deriva de las locuciones griegas diastema (hendidura) y myelos (médula). Fueron escasos los casos publicados antes de 1950 y la mayoría se diagnosticaron postmortem, por lo que era una enfermedad poco conocida. Posteriormente, la publicación de 10 casos de pacientes vivos tratados quirúrgicamente permitió un mejor conocimiento de esta alteración. Después de la década de 1950 mejoró, de forma considerable, el pronóstico de los pacientes gracias al desarrollo de nuevas técnicas diagnósticas, terapéuticas y rehabilitadoras. La diastematomielia (o síndrome de malformación de médula espinal dividida) es un defecto congénito producido durante la cuarta semana del desarrollo embrionario<sup>(1)</sup> que consiste en una división del cordón medular, con una longitud variable, por un tabique extradural óseo, fibroso o condroide. Se clasifica en diastematomielia tipo I o dos hemimédulas alojadas cada una en un saco dural diferente y separadas por un tabique óseo y diastematomielia tipo II, en la que aparece un saco dural único para ambas médulas, separadas por un tabique fibroso.<sup>(2)</sup>

La incidencia es de dos a cuatro por cada 1 000 nacidos vivos. Se diagnostica principalmente en pacientes menores de 16 años, con una relación mujer:hombre de 3:1; en la mayoría de los casos es un defecto lumbar de tipo I. La piel sobre el defecto puede tener hiperpigmentación e hipertriosis. La asociación con una neoplasia es infrecuente y son los teratomas y los lipomas los tumores más descritos.<sup>(3)</sup>

El meduloepitelioma es un tumor del sistema nervioso central que, junto al meduloblastoma, al ependimoblastoma y al tumor rabdoide, entre otros, es clasificado dentro del grupo de Grupo de tumores neuroectodérmicos primitivos (PNET, por sus siglas en inglés); es frecuente en la edad pediátrica y está compuesto por neuroepitelio poco diferenciado.<sup>(4)</sup>

La administración periconcepcional de ácido fólico ha reducido la prevalencia de defectos del tubo neural al nacimiento.<sup>(5)</sup>

## INFORMACIÓN DEL PACIENTE

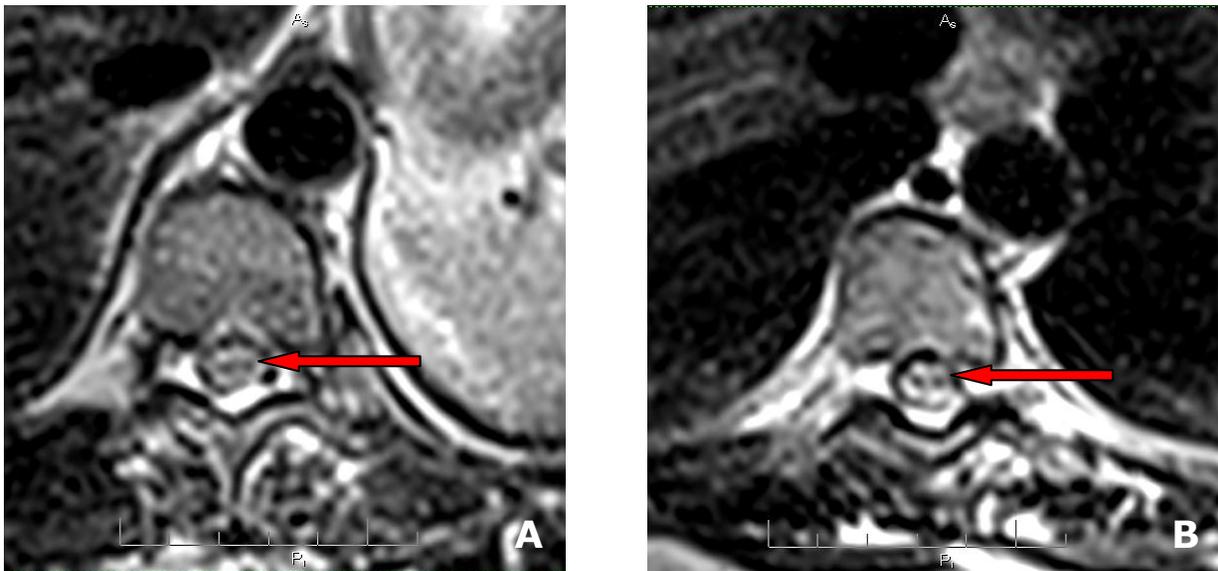
Paciente femenina de 45 años de edad, con antecedentes que hace dos años presentó síntomas de trastornos visuales. Asistió a la Consulta de Oftalmología del Hospital Provincial Clínico Quirúrgico Universitario "Arnaldo Milián Castro" de la Ciudad de Santa Clara, Provincia de Villa Clara, y se le diagnosticó una neuritis retrobulbar, se le impuso tratamiento con esteroides y mejoró, pero quedó con ligeras secuelas visuales. En esta ocasión comenzó con entumecimiento y dolor en el pie derecho, desde la región inguinal hasta el pie y notó que ese miembro estaba más caliente que el izquierdo; sintió debilidad y dolor en el pie izquierdo, con imposibilidad de la dorsi-extensión de ese pie, lo que le impedía caminar y subir escaleras. Ante la presencia de estos síntomas asistió a la Consulta de Neurología del mismo hospital; el especialista decidió su ingreso.

Al examen físico se constató paraparesia asimétrica a predominio izquierdo, paresia del nervio ciático popliteo externo izquierdo con imposibilidad de la dorsi-

extensión de ese pie, signo de Babinsky izquierdo y banda de hipoestesia a nivel dorsal en D8-D9.

Se le realizó una resonancia magnética nuclear dorsal que mostró, en los cortes axiales T2, en la proyección de los espacios intervertebrales D8-D9, que la médula espinal estaba dividida en dos, separadas por un tabique fibroso, en un mismo saco dural (diastematomielia tipo II) -figura 1-; en los cortes sagitales no se logró definir la longitud de la anomalía.

La paciente mejoró con tratamiento con esteroides y fisioterapia; fue evaluada por un Especialista en Neurocirugía que no recomendó la intervención quirúrgica en ese momento. Se atiende por consulta y, aunque mantiene síntomas, se mantiene estable.



**Figura 1. A y B)** En los cortes axiales T2, en la proyección de los espacios intervertebrales D8-D9, la médula espinal está dividida en dos, separadas por un tabique fibroso en un mismo saco dural (diastematomielia tipo II); en los cortes sagitales no se logró definir la longitud de la anomalía.

## DISCUSIÓN

La diastematomielia es una forma rara de disrafia espinal oculta que se engloba dentro de los estados disráficos complejos no asociados a la masa subcutánea. Consiste en una hendidura sagital que divide a la médula espinal en dos hemimédulas, cada una envuelta por su propia piamadre y separadas por un espolón óseo, cartilaginoso o fibroso. Se observa entre el cinco y el 10% de la población y, en la mayoría de los casos, tiene una localización lumbar.<sup>(6)</sup> La diastematomielia es tres veces más frecuente en el sexo femenino y se presenta en cualquier período de la vida, con mayor frecuencia entre los cuatro y los seis años de edad; puede tener asociación familiar.<sup>(7)</sup> Es de difícil diagnóstico por la inexperiencia del niño para expresar sus síntomas y por el curso lento y progresivo que tienen; en la mayoría de los casos se realiza de forma incidental.<sup>(8)</sup> Clínicamente se presenta con alteraciones cutáneas y ortopédicas y

con signos o síntomas de disfunción neurológica.<sup>(9)</sup> Los síntomas más frecuentes son escoliosis, dolor lumbar, debilidad, atrofia y alteraciones sensitivas en las extremidades inferiores, unidas a incontinencia urinaria y fecal (o a ambas).

La coexistencia con un meduloepitelioma es inédita en la literatura. Esta neoplasia se incluye en el PNET y corresponde a una proliferación neuropitelial que asemeja un tubo neural embrionario. Afecta principalmente a menores de 20 años y es de frecuente localización cerebral periventricular, con informes aislados en zona pre-sacra, cauda equina, nervios periféricos y ojo.

Entre los múltiples factores teratogénicos independientes se encuentran los factores involucrados en la función de genes, la inducción celular y las interacciones fisiológicas celulares, que podrían determinar la predisposición a la oncogénesis del tejido neuroectodérmico.<sup>(3)</sup>

Entre los múltiples factores teratogénicos independientes se encuentran los factores involucrados en la función de genes, la inducción celular y las interacciones fisiológicas celulares, que podrían determinar la predisposición a la oncogénesis del tejido neuroectodérmico.

La presentación clínica de la diastematomielia es variada, en la zona afectada pueden aparecer hipertriosis, seno dérmico, hiperpigmentación medial, asimetría de las nalgas o pliegue glúteo. La deformidad espinal congénita es la manifestación clínica más común y debe ser sospechada en pacientes con escoliosis o cifosis y alteraciones de las fascetas articulares de los pedículos vertebrales asociado a hemivértebra. También puede presentarse como síndrome neurológico caracterizado por lumbalgia, perturbaciones de la marcha, incontinencia urinaria o fecal, debilidad, hormigueo, entumecimiento o alteraciones sensoriales de las extremidades inferiores.<sup>(3)</sup>

El déficit neurológico asociado a la diastematomielia se debe a que el tabique óseo anómalo altera la posición anatómica normal de la médula espinal e impide su aumento de tamaño.

Durante el crecimiento se compromete el suministro de sangre y el de las raíces nerviosas, lo que es seguido por isquemia y necrosis de los tejidos, así como de una displasia unilateral de la médula en el sitio de la diastematomielia, situación comprobada en autopsias de infantes con la enfermedad, en las que se evidencia la desaparición de la sustancia gris dentro de la médula espinal en la bifurcación de los dos sacos duros, deterioro del desarrollo de las células neuronales y fibras nerviosas. Además, la fusión y el engrosamiento de la duramadre y el periostio es rígida y firme, limita el movimiento ascendente de la médula espinal y causa tracción durante el crecimiento.<sup>(3,6)</sup>

La diastematomielia es una alteración de disrafia infrecuente que puede presentarse en cualquier grupo etario, con predominio en niños y jóvenes. Se sospecha en pacientes con alteraciones neurológicas de extremidades inferiores junto a estigmas cutáneos lumbosacros. Puede asociarse a lipomas y, rara vez, con tumores neuroectodérmicos primitivos; es muy infrecuente su coexistencia con un meduloepitelioma.<sup>(10)</sup>

En este caso fueron importantes la valoración clínica y el uso de la neuro-imagen para llegar al diagnóstico porque esta enfermedad se comienza a diagnosticar con

el advenimiento de la resonancia magnética nuclear, anteriormente solo se diagnosticaba cuando el paciente fallecía.

## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Mikhaylovskiy M V, Dubousset J, Novikov V V, Vasyura A S, Udalova IG, Sadovoi M A. study design: case series of 19 patients operated for severe scoliosis and diastematomyelia. Coluna/Columna [Internet]. 2019 Mar [citado 25/01/2020];18(1):64-69. Disponible en: [http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S1808-18512019000100064&lng=en](http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1808-18512019000100064&lng=en). <https://doi.org/10.1590/s1808-185120191801201849>
2. Rufener SL, Ibrahim M, Raybaud ChA, Parmar HA. Congenital spine and spinal cord malformations-pictorial review. AJR [Internet]. 2010 [citado 25/01/2020];194(3):26-37. Disponible en: <https://www.ajronline.org/doi/10.2214/AJR.07.7141>
3. Guzmán P, Rodríguez N, Jooris F, San Martín C. Asociación entre diastematomielia y meduloepitelioma: Reporte de un caso y revisión de la literatura. Rev Chil Neuro-psiquiatr [Internet]. 2015 Jun [citado 25/01/2020]; 53(2):93-99. Disponible en: [https://scielo.conicyt.cl/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S0717-92272015000200004&lng=es](https://scielo.conicyt.cl/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0717-92272015000200004&lng=es). <http://dx.doi.org/10.4067/S0717-92272015000200004>
4. Alegría-Loyola MA, Galnares-Olalde JA, Mercado M. Tumors of the central nervous system. Rev Med Inst Mex Seguro Soc [Internet]. 2017 May-Jun [citado 25/01/2020];55(3):330-40. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/28440987>
5. Hernández Ugalde F, Martínez Leyva G, Rodríguez Acosta Y, Hernández Suárez D, Pérez García A, Almeida Campos S. Ácido fólico y embarazo, ¿beneficio o riesgo? Rev Méd Electrón [Internet]. 2019 [citado 25/01/2020];41(1). Disponible en: <http://www.revmedicaelectronica.sld.cu/index.php/rme/article/view/3047/4207>
6. Castillo López J, Jerves Crespo M, Rodríguez Romero A, Almeida Ceballos R, Revelo Villacrés A. Caso Clínico: Diastematomielia, una forma rara de disrafia espinal oculta. Rev Med HJCA. [Internet]. 2018 Mar [citado 25/01/2020];10(1):47-50. Disponible en: <http://revistamedicahjca.iess.gob.ec/ojs/index.php/HJCA/article/view/164/148>. <http://dx.doi.org/10.14410/2018.10.1.cc.07>
7. Sharma MC, Chandra SP, Goel S, Gupta V, Sarkar C. Primary lumbosacral Wilms tumor associated with diastematomyelia and occult spinal dysraphism. Childs Nerv Syst [Internet]. 2005 Mar [citado 25/01/2020];21(3):240-3. Disponible en: <https://link.springer.com/article/10.1007/s00381-004-0989-0>
8. Govender D, Hadley GP, Nadvi SS, Donnellan RB. Primary lumbosacral wilms tumour associated with occult spinal dysraphism. Virchows Arch [Internet]. 2000 [citado 25/01/2020];436:502-5. Disponible en: <https://link.springer.com/article/10.1007/s004280050480>
9. Saedinia S, Nouri M, Alimohammadi M, Moradi H, Amirjamshidi A. Primary spinal extradural Ewing's sarcoma (primitive neuroectodermal tumor): Report of a case and meta-analysis of the reported case in the literatura. Surg Neurol Int [Internet]. 2012 [citado 25/01/2020];3:55-70. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC3356992/>
10. Bordel Gómez MT. Diastematomielia: una forma de disrafia espinal. An Pediat [Internet]. 2006 [citado 25/01/2020];64(5):485-488. Disponible en: <https://www.analesdepediatria.org/es-pdf-13087879>

## CONFLICTO DE INTERESES

Los autores declaran no tener conflicto de intereses.