

Síndrome de médula espinal dividida de presentación tardía: Reporte de un caso y revisión de la literatura

Late presentation split spinal cord syndrome: Case report and literature review

Francisco Rubilar¹, Sebastián Campero², Marcelo Parra³

¹ Residente de Neurocirugía, Universidad de Los Andes. Santiago, Chile.

² Neurocirujano, Clínica Dávila. Santiago, Chile.

³ Neurocirujano, Clínica Universidad de Los Andes. Santiago, Chile.

Resumen

El síndrome de médula espinal dividida representa un espectro de malformaciones en la que la médula espinal está dividida. Corresponde al 3,8% de los disrafismos ocultos. Es de temprana edad de presentación y la indicación quirúrgica se reserva para pacientes sintomáticos con deterioro neurológico progresivo o previo a cirugía de corrección de escoliosis. Presentamos el caso de una paciente femenina de 38 años de edad con diastematomielia que tras cursar con deterioro neurológico progresivo y claudicación de la marcha, se somete a una cirugía de corrección de disrafia espinal con desanclaje medular y artrodesis lumbar en un tiempo quirúrgico con buen resultado funcional a 5 meses postoperatorio.

Palabras clave: Médula espinal, diastematomielia, disrafia, anomalía.

Abstract

Split spinal cord syndrome encompasses a spectrum of malformations where the spinal cord is divided. It accounts for 3,8% of occult dysraphisms. Typically diagnosed in early childhood, surgical intervention is considered for symptomatic patients displaying progressive neurological deterioration or prior to scoliosis correction surgery. We present the case of a 38-year-old female patient diagnosed with diastematomyelia, who, after experiencing progressive neurological decline and gait claudication, underwent a single-stage surgical procedure involving spinal dysraphism correction, spinal cord detethering, and lumbar fusion. The patient exhibited significant functional improvement at 5 months post-surgery, highlighting the successful outcome of this complex surgical intervention.

Key words: Spinal cord, diastematomyelia, dysraphism, anomaly.

Introducción

El síndrome de médula espinal dividida o hendida (SMD) corresponde a un espectro de disrafismo espinal oculto en la cual la médula espinal se encuentra dividida en dos hemimédulas simétricas o asimétricas de manera longitudinal¹. Representan 3,8% del total de disrafismos espinales, predominante en mujeres y de localización más frecuente a nivel

toracolumbar o lumbar alto². Originalmente se describían dos tipos; La tipo I o diastematomielia, más frecuente, corresponde a un doble saco dural con dos hemimedulas simétricas o asimétricas separadas por un espolón óseo o cartilaginoso central de orientación longitudinal. La tipo II o Diplomielia es un saco dural y aracnoidal con dos hemimedulas simétricas o asimétricas en su interior³. La persistencia de un canal neuroentérico accesorio en línea media correspondería el

Correspondencia a:

Francisco Rubilar
fjrubar@miuandes.cl

mecanismo embriológico subyacente. Su presentación es de temprana edad en población pediátrica. La clínica se caracteriza por lumbago, lumbociática, déficit neurológico motor, sensitivo con o sin trastorno de esfínter. El deterioro neurológico estará determinado por un fenómeno de anclaje medular agravado, según sea el caso, por un septum óseo o cartilaginoso. Es posible encontrar estigmas cutáneos como hemangiomas, fosisa pilonidal, nevos, lipomas entre otros. El estudio imagenológico se debe realizar con resonancia magnética y scanner de columna total.

No hay recomendaciones internacionales para el tratamiento de esta patología. Sin embargo, la alternativa quirúrgica se recomienda en casos sintomáticos con deterioro neurológico, previo a una cirugía de escoliosis o como cirugía profiláctica en pacientes pediátricos con diastematomielia tipo I.

Presentamos el caso de una paciente con diagnóstico de SMD tipo I o diastematomielia con severo deterioro neurológico que se resuelve de manera quirúrgica con resección de espolón óseo, liberación del filum terminale y artrodesis lumbar con instrumentación quirúrgica transpedicular en un mismo tiempo quirúrgico.

Caso clínico

Paciente de sexo femenino de 38 años presenta cuadro de lumbociática de 2 años de evolución asociado a claudicación neurogénica el último mes. Al examen impresiona paresia severa L5- S1 bilateral. A la inspección se encuentra fosisa pilonidal en región lumbar. En estudio con Resonancia magnética (RM) de columna lumbar se informa diastematomielia a nivel de L3-L4 con medula anclada a nivel de L5-S1 (Figura 1). Se complementa estudio con Tomografía computada (TC) de columna lumbar que confirma espolón óseo a nivel de L3-L4 (Figura 2).

Se planifica cirugía en tres etapas, asistido por monitoreo neurofisiológico y bajo anestesia intravenosa total. En un primer tiempo se realiza abordaje por línea media a nivel de L3-L4 confirmado por radioscopia. Se realiza laminectomía

descompresiva bilateral del nivel ayudado por motor y manteniendo porción distal del espolón óseo. Se realiza apertura dural en línea media exponiendo medula y cono medular anclado por espolón (Figura 3a). Se realiza fresado del espolón hacia anterior hasta llegar a cuerpo vertebral de L4 donde se origina defecto dural anterior que se repara con técnica microquirúrgica y parche de grasa (Figura 3b). Se realiza liberación de adherencias aracnoidales en dicho nivel en 360°, cono medular y raíces quedan libres (Figura 3c). Durante esta etapa se notifica caída de potenciales neurofisiológicos de S1-S2 que se recuperan espontáneamente. Luego por abordaje de línea media a nivel de L5-S1 marcado por radioscopia se realiza hemisemilaminectomía, apertura dural y liberación del filum terminale. Finalmente, se realiza artrodesis lumbar con fijación postero lateral de columna lumbar L3-L4 con tornillos transpediculares. OARM intraoperatorio comprueba adecuada posición de tornillos. Se controla con radiografía post operatoria (Figura 3d). Durante postoperatorio evoluciona con leve paresia de L5 izquierda, sin complicaciones quirúrgicas, se otorga alta con plan de rehabilitación con neurokinesiólogía. A los 5 meses de seguimiento sin déficit neurológico, dada de alta de rehabilitación se reincorpora al trabajo en buenas condiciones.

Discusión

El SMD unifica la confusión originada por los términos diastematomielia, diplomielia, dimielia o pseudodiplomielia utilizados en la literatura. La dificultad en su denominación radica en la incertidumbre sobre la existencia de una hendidura o dos verdaderas medulas espinales. Adicionalmente, representan variantes de una malformación básica con características superpuestas y no entidades diferentes³. Este grupo de malformaciones son infrecuentes y su presentación es de temprana edad. Sinha et al, presenta una serie de 203 casos con una edad promedio de presentación a los 7,4 años de edad⁴. La presentación tardía es aún más infrecuente y en la literatura se han reportado casos de hasta los 72 años de presentación⁵.

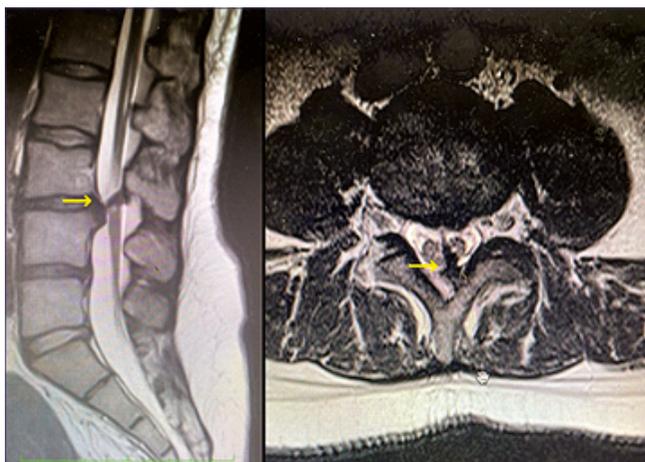


Figura 1. RM de columna lumbar que impresiona diastematomielia a nivel L3-L4. Espolón óseo (flecha amarilla).

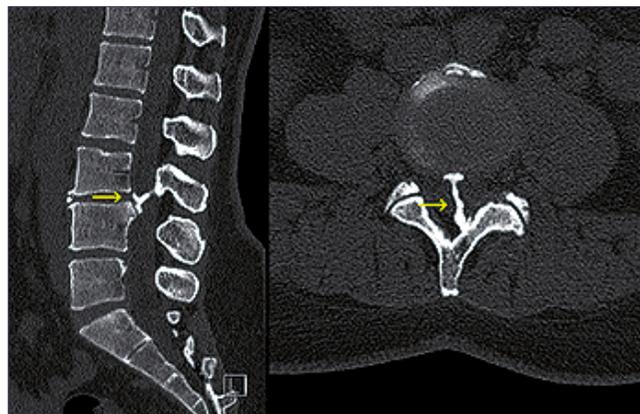


Figura 2. TC de columna lumbar que impresiona espolón óseo (flecha amarilla) con dirección antero caudal a nivel de L3-L4.

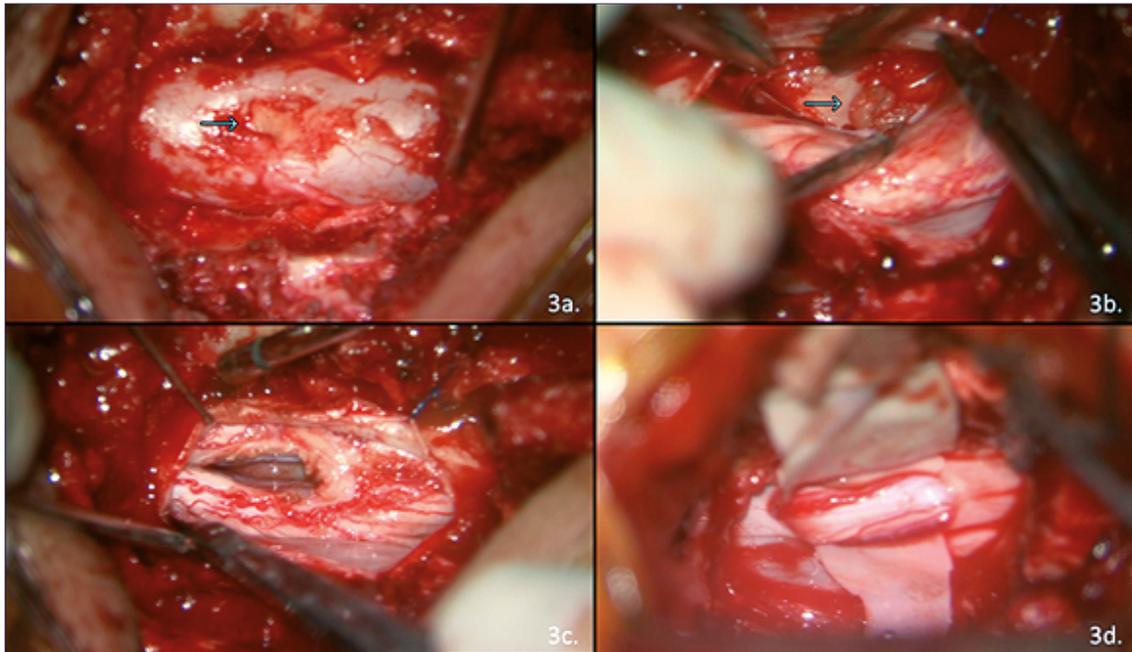


Figura 3. Imágenes intraoperatorias de laminectomía descompresiva bilateral L3-L4; 3a. Espolón óseo (flecha blanca); 3b. Parche de grasa (flecha blanca) y sutura de cierre dural; 3c. Diastematomelia con espolón óseo resecado; 3d. Abordaje interlaminar L5-S1 para resección de filum terminale.

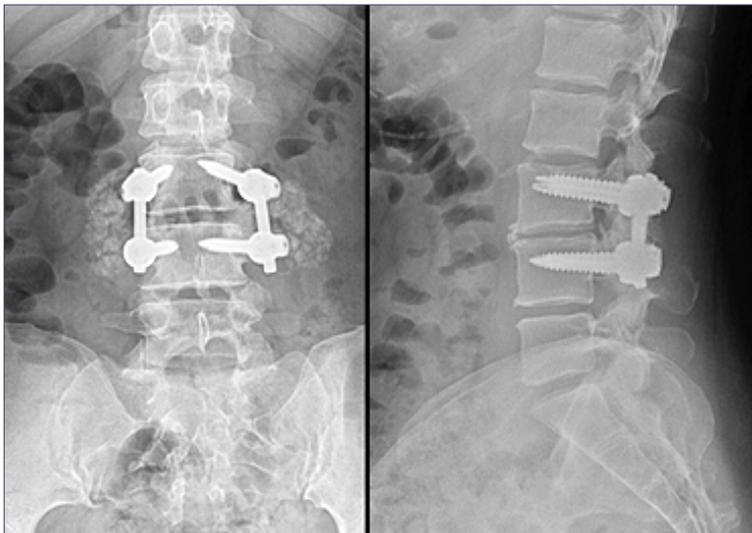


Figura 4. Artrodesis lumbar, fijación posterolateral L3-L4 con tornillos transpediculares.

En la etapa diagnóstica es común encontrar estigmas cutáneos en al menos la mitad de los pacientes. La hipertrichosis, la fosisa pilonidal y el seno dérmico son las manifestaciones más frecuentes⁶. Esta suele asociarse a otras malformaciones tales como espina bífida y anomalías vertebrales como mielomeningocele, lipomas, quistes dermoides, escoliosis, bloque vertebral, hemivertebra y vertebra en mariposa, entre otros⁷. Clínicamente el deterioro neurológico es progresivo con compromiso motor, urológico u ortopédico y cursa como un síndrome de médula anclada. La presencia del septum fibroso o osteocartilaginoso ancla la médula y compromete el ascenso de la médula espinal durante el crecimiento, lo que

explica lo inhabitual en su presentación tardía. La sumatoria de movimientos repetitivos y el proceso degenerativo de la edad determinarían su momento de presentación. En nuestro paciente la raquiestenosis e hiperostosis del segmento L3-L4 determina, en parte, su sintomatología.

Si bien no existe un consenso internacional, la cirugía está reservada para pacientes sintomáticos, SMD tipo 1 de manera profiláctica si presentan riesgo de progresión de déficit neurológico o previo a una cirugía de corrección de escoliosis. En dichos casos, el uso del monitoreo neurofisiológico intraoperatorio impacta en los outcomes quirúrgicos y es utilizado de rutina. El manejo conservador se recomienda

para pacientes asintomáticos o con déficit neurológicos estables y bajo riesgo de progresión.

Individualizar el manejo de estos pacientes es fundamental. En nuestro caso, la sintomatología se origina por fenómenos de anclaje medular en dos niveles, a nivel del espolón óseo y de L5-S1 más la raquiostenosis segmentaria del nivel L3-L4. La resolución debe ser por etapas y planificado. En primer lugar la resección del espolón óseo, luego el desanclaje medular alto con liberación de adherencias aracnoidales de la medula y raíces del segmento sucedido por el desanclaje medular caudal y la liberación del filum terminale. Teorizamos que la resolución del anclaje medular caudal previo a la resección del espolón podría originar un deterioro neurológico inadvertido y secuelante, dado los eventuales fenómenos de tracción a nivel superior. Finalmente, con el propósito de evitar fenómenos de deformidad, futura inestabilidad y en consideración de la edad de la paciente, luego de la descompresión del nivel L3-L4 realizamos una artrodesis lumbar con instrumentación transpedicular en un mismo tiempo quirúrgico. Decisión previamente discutida con un comité de columna de nuestro centro.

En relación a resultados quirúrgicos, el estado neurológico pre-operatorio es un factor pronóstico, por lo que en paciente sintomáticos es recomendable una cirugía precoz. Series de casos en la literatura reportan hasta 80% de mejora o estabilidad de déficit neurológico. Las complicaciones son reportadas son fistula de líquido cefalorraquídeo, infección de herida o meningitis, trastornos urodinámicos y déficit motor, estas dos últimas siendo transitorias habitualmente^{4,8}. El SDM tipo I es considerado otro factor pronóstico por asociarse a más complicaciones postoperatorias. Un mayor riesgo quirúrgico estaría asociado para el subtipo Id de la clasificación de Mahapatra en la cual sobre y bajo el espolón óseo no habría espacio libre para la movilidad de la medula espinal⁶. En nuestro paciente, la configuración es de tipo Ib lo que permitió un plano de disección y remoción del espolón desde caudal.

Conclusión

El SDM es una anomalía infrecuente de la columna vertebral y más aún en edad adulta. Comúnmente está asociada

a otras malformaciones. Para prevenir daños neurológicos progresivo e irreversible el diagnóstico y la selección del paciente a intervenir es de suma importancia. En estos casos, el uso del monitoreo neurofisiológico intraoperatorio es de rutina. Una diagnóstico y planificación errónea podría causar graves secuelas neurológicas.

Referencias

1. Alnefaie N, Alharbi A, Alamer OB, Khairy I, Khairy S, Saeed MA, Azzubi M. Split Cord Malformation: Presentation, Management, and Surgical Outcome. *World Neurosurg.* 2020 Apr;136:e601-e607. doi: 10.1016/j.wneu.2020.01.092. Epub 2020 Jan 22. PMID: 31981783.
2. Ozturk E, Sonmez G, Mutlu H, Sildiroglu HO, Velioglu M, Basakim CC, Kizilkaya E. Split-cord malformation and accompanying anomalies. *J Neuroradiol.* 2008 Jul;35(3):150-6. doi: 10.1016/j.neurad.2007.11.006. Epub 2008 Feb 21. PMID: 18206241.
3. Pang D, Dias MS, Ahab-Barmada M. Split cord malformation: Part I: A unified theory of embryogenesis for double spinal cord malformations. *Neurosurgery.* 1992 Sep;31(3):451-80. doi: 10.1227/00006123-199209000-00010. PMID: 1407428.
4. Sinha S, Agarwal D, Mahapatra AK. Split cord malformations: an experience of 203 cases. *Childs Nerv Syst.* 2006 Jan;22(1):3-7. doi: 10.1007/s00381-005-1145-1. Epub 2005 Jun 3. PMID: 15933885.
5. Maebe H, Viaene A, De Muyneck M. Diastematomyelia and late onset presentation: a case report of a 72-year-old woman. *Eur J Phys Rehabil Med.*
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 Dec;103(6 Suppl):531-6. doi: 10.3171/ped.2005.103.6.0531. PMID: 16383252.
7. Albulescu D, Albu C, Constantin C, Stoica Z, Nicolescu I. Diastematomyelia - Imaging Findings, Case Report. *Curr Health Sci J.* 2016 Jan-Mar;42(1):94-96. doi: 10.12865/CHSJ.42.01.13. Epub 2016 Mar 29. PMID: 30568818; PMCID: PMC6256142. 2018 Aug;54(4):618-621. doi: 10.23736/S1973-9087.17.04709-8. Epub 2017 May 23. PMID: 28534605.
8. Proctor MR, Scott RM. Long-term outcome for patients with split cord malformation. *Neurosurg Focus.* 2001 Jan 15;10(1):e5. doi: 10.3171/foc.2001.10.1.6. PMID: 16749757.