

APROXIMACIÓN DIAGNÓSTICA DEL DISRAFISMO ESPINAL

Autores: Melissa Valdez Quintana, Doris Katekaru Tokeshi

Clínica Internacional

Lima – Perú

mvaldez@cinternacional.com.pe

Los autores declaran no conflicto de interés

Objetivo de aprendizaje

- Conocer en forma esquemática las principales características imagenológicas de los diferentes disrafismos espinales

Introducción

- El disrafismo espinal incluye malformaciones congénitas de la médula espinal y de la columna vertebral y se estima una prevalencia de aproximadamente 1-3 por 1000 nacidos vivos.
- Un 90% compromete la columna lumbosacra.
- Las neuroimágenes juegan un rol central en el diagnóstico de estas malformaciones (US y especialmente RM)

Disrafismos abiertos

- Mielomeningocele
- Mielocele
- Hemimielomeningo/mielocele

Disrafismos cerrados

Con masa subcutánea

- Lipomielomeningocele
- Lipomielocele
- Meningocele
- Mielocistocele terminal

Sin masa subcutánea

Simples

- Lipoma intradural
- Lipoma filar
- Fillum terminal engrosado
- Ventrículo terminal persistente
- Seno dermal

Complejos

- Diastematomielia
- Agenesia caudal
- Disgenesia espinal segmenaria
- Quiste neuroentérico
- Fistula dorsal entérica

D. Abiertos:

Son causados por defecto en el cierre del tubo neural primario, con exposición de la placoda neural. Existe herniación de LCR, meninges y tejido neural (placoda) a través de defecto

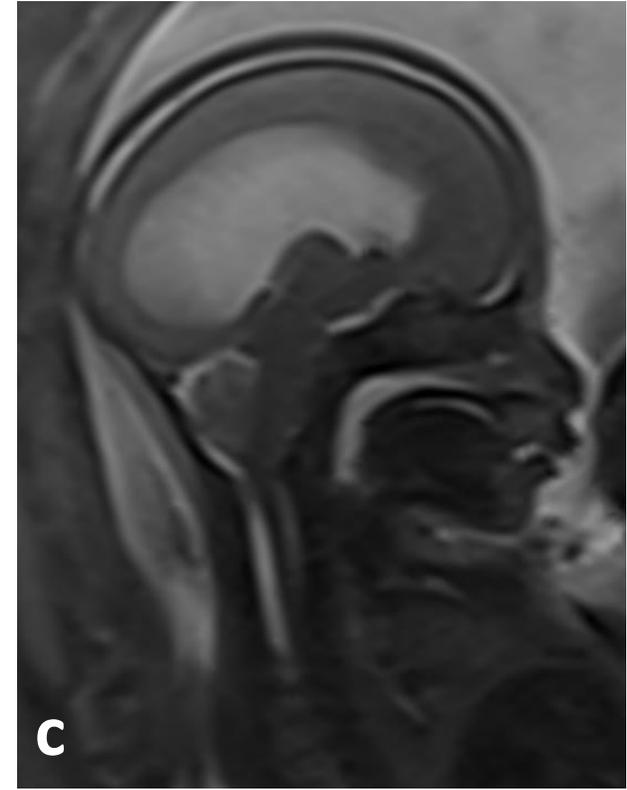
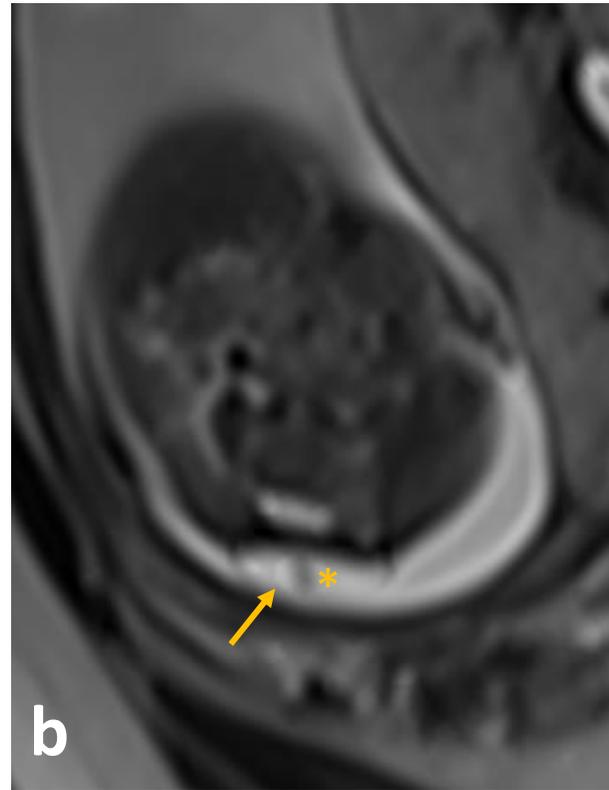
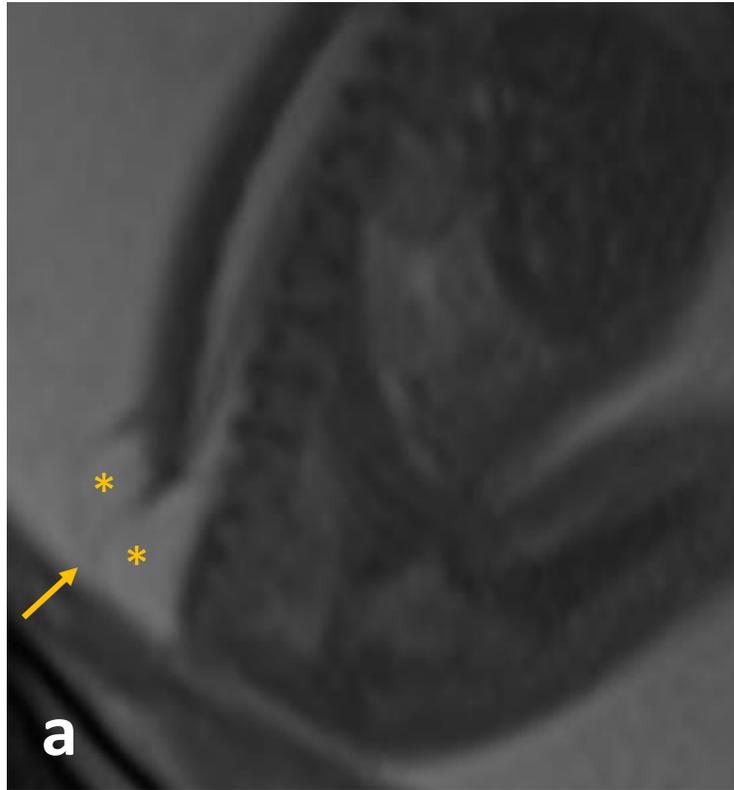
Mielomeningocele

- Expansión del espacio subaracnoideo
- La placoda protruye por encima del nivel de la superficie de la piel

Mielocele

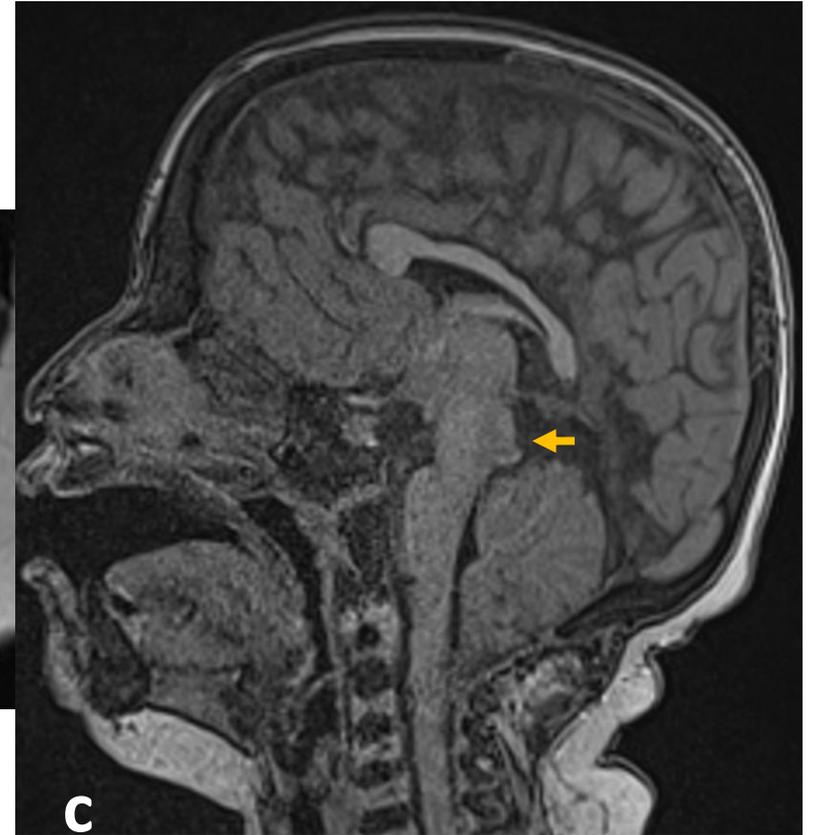
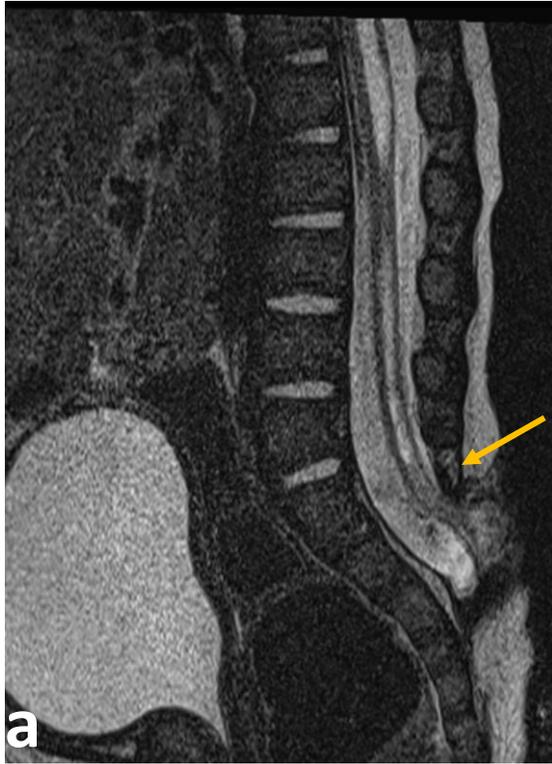
- La placoda se encuentra al ras de la superficie de la piel

D. Abiertos: Mielomeningocele



Mielomeningocele en RM fetal de 23 semanas de EG. Secuencia T2 (a, c) sagital y (b) axial. Se evidencia discontinuidad de piel y TCSC en región lumbosacra con expansión del espacio subaracnoideo (asteriscos), la placoda se extiende por fuera del plano cutáneo (flecha) y . Asimismo, se evidencian signos de malformación de Chiari II con fosa posterior pequeña y descenso de las amígdalas cerelebasas y tronco cerebral a través de agujero magno (c)

D. Abiertos: Mielomeningocele



Paciente con antecedente de cirugía al nacer por Mielomeningocele. Secuencia T2 sagital y axial (a, b) y secuencia T1 sagital (c). Cambios post quirúrgicos de cierre de mielomeningocele (a, b) (flecha larga). Signos de malformación de Chiari II (c): fosa posterior pequeña con posición inferior de la tórcula y descenso de las amígdalas cerebelosas por debajo del agujero magno, estenogiria y aspecto aplanado y "picudo" de tectum (flecha corta)

D. Cerrado con masa subcutánea

Lipomas con defecto dural incluyen lipomieloceles y lipomielomeningoceles. Se producen por defecto en neurulación primaria. Se caracterizan por presencia de masa grasa por encima del pliegue interglúteo.

Lipomielomeningocele

- Lipoma subcutáneo y meningocele. La médula de posición baja se adhiere al lipoma subcutáneo
- Interfase placoda-lipoma se encuentra fuera del canal medular

Lipomielocele

- Defecto posterior por donde masa lipomatosa subcutánea ingresa al canal
- Interfase placoda-lipoma se encuentra dentro del canal medular.

Meningocele

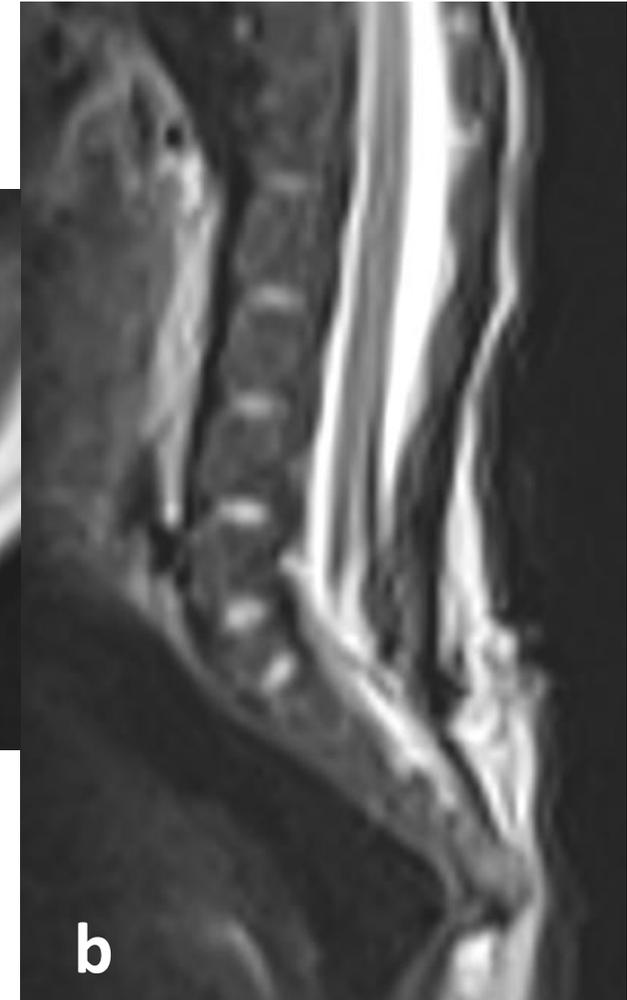
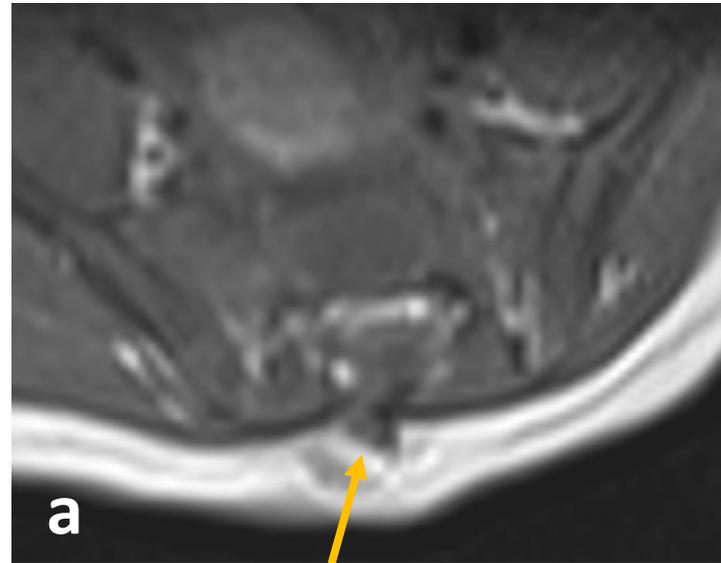
- Herniación de LCR a través de defecto posterior.
- Cubierto por piel y partes blandas.

D. Cerrado con masa subcutánea

Lipomielomeningocele

Paciente varón de 2 días con pequeña masa en región lumbosacra. Secuencia T1 axial (a) y secuencia T2 sagital (b)

Se evidencia pequeña masa en región lumbosacra posterior con pequeño lipoma subcutáneo, además defecto de los arcos posteriores por donde protruye tejido neural (placoda) y LCR, con posición baja de la médula espinal. La interfase placoda-lipoma se identifica fuera del canal medular (flecha)

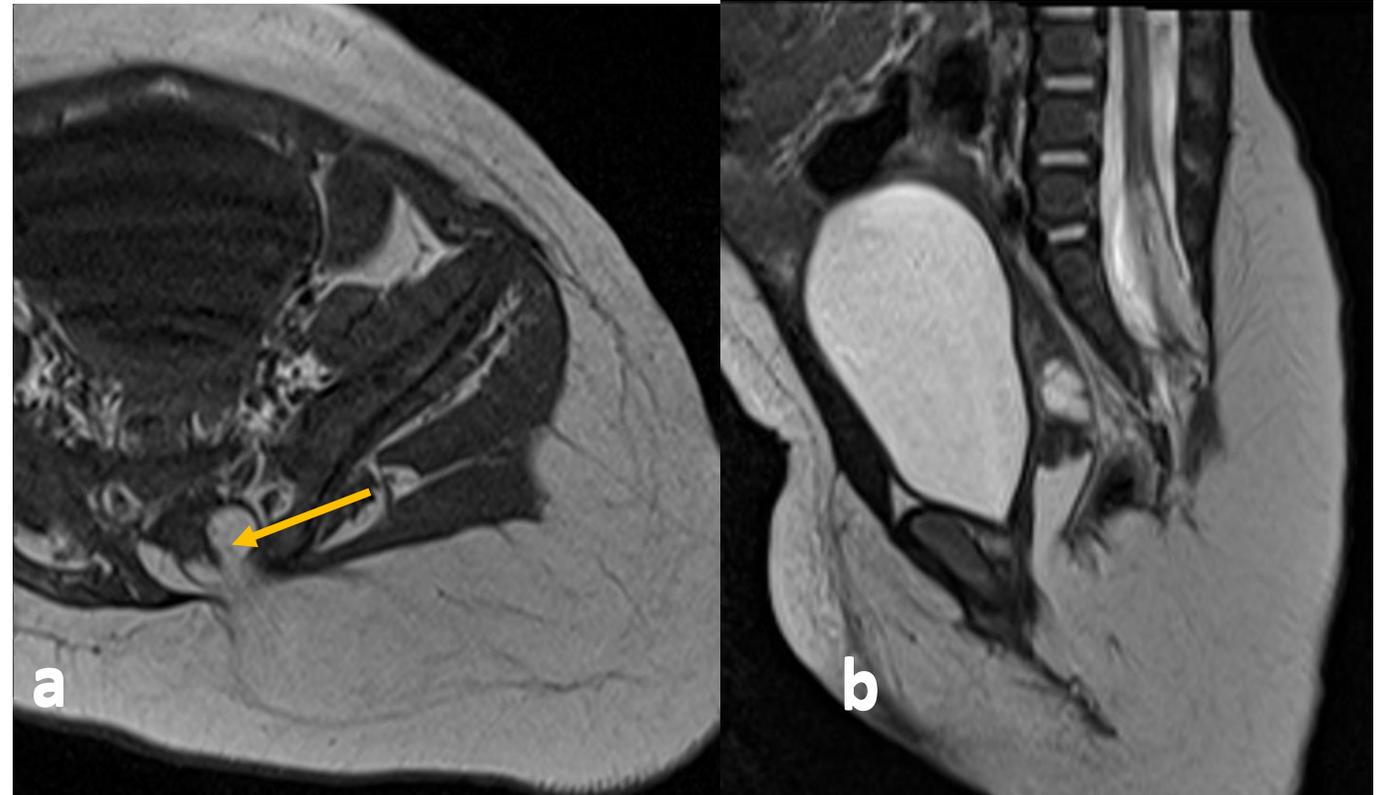


D. Cerrado con masa subcutánea

Lipomielocele

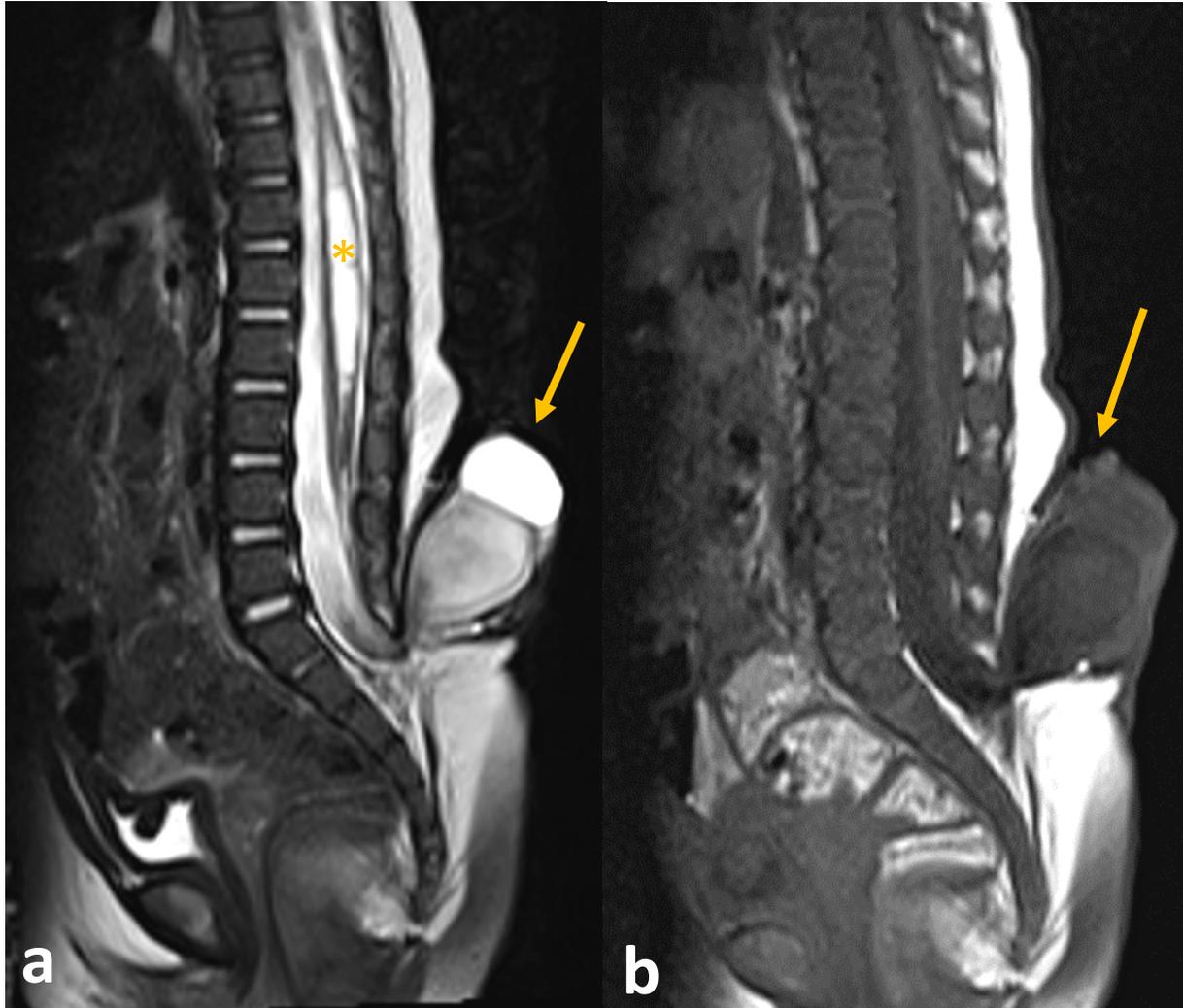
Paciente mujer de 3 meses con masa en región lumbosacra y glútea. Secuencia T1 axial (a) y secuencia T2 sagital (b)

Se evidencia lipoma subcutáneo y defecto de los arcos posteriores por donde ingresa el lipoma al canal medular. La interfase placoda-lipoma se identifica dentro del canal medular (flecha)



D. Cerrado con masa subcutánea

Meningocele



Paciente mujer con masa en región lumbosacra y glútea. Secuencia T1 sagital (a) y secuencia T2 sagital (b)

Se evidencia defecto de elementos posteriores a nivel del sacro con herniación de contenido de líquido cefalorraquídeo hacia saco con algunos septos, cubierto por completo por plano cutáneo (flecha). Asocia posición baja del cono medular y siringomielia (*)

D. Cerrado sin masa subcutánea: Simple

Lipoma intradural

- Lipoma localizado dentro del saco dural
- Localización más común: lumbosacra, que usualmente asocia posición baja del cono medular
- Clínica depende de la localización y del tamaño.

Lipoma filar

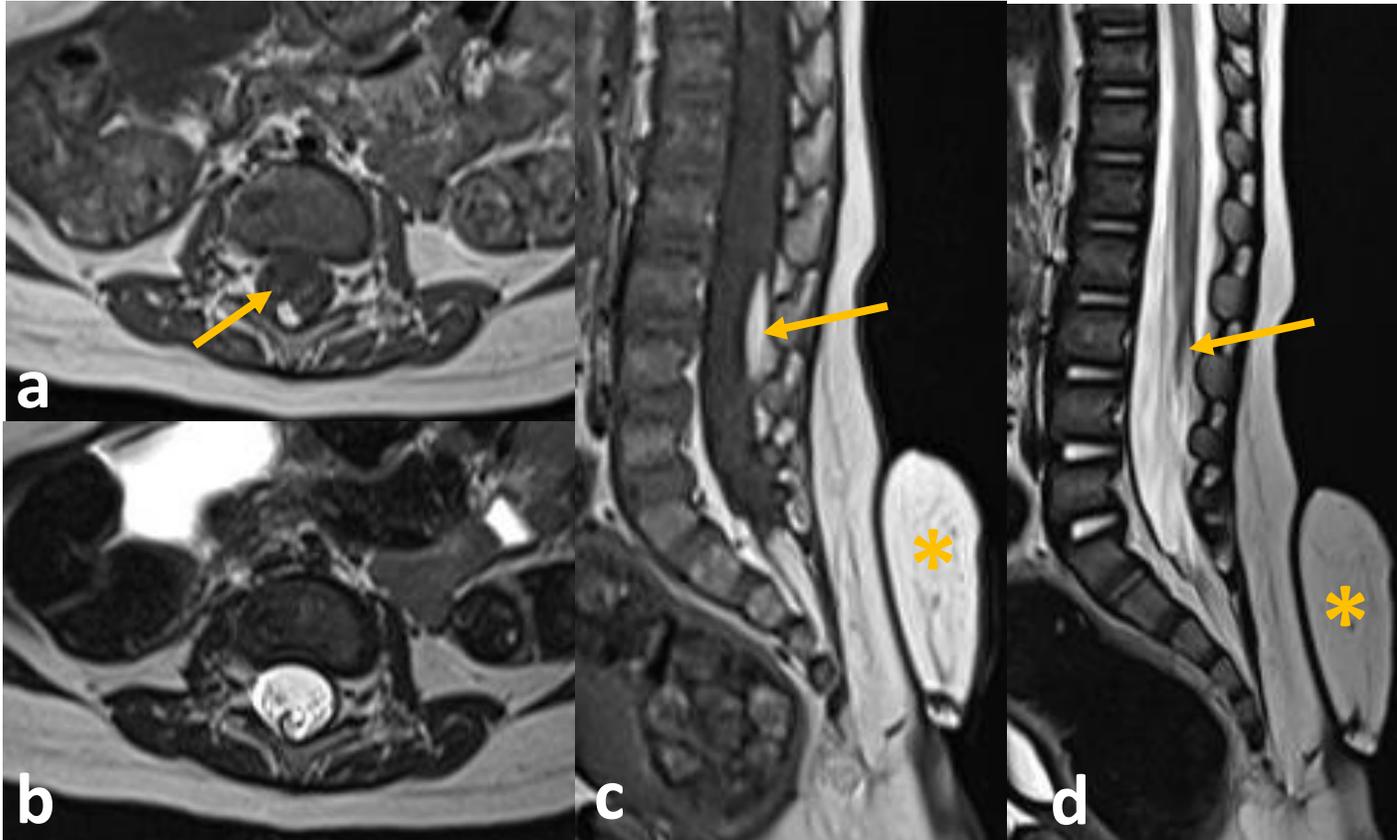
- 95% son asintomáticos
- Pequeña lesión lipomatosa en el filum terminal sin comunicación con el cono medular

Ventrículo terminal persistente

- Conocido como “quinto ventrículo”
- Cavity localizada centralmente en el cono medular

D. Cerrado sin masa subcutánea: Simple

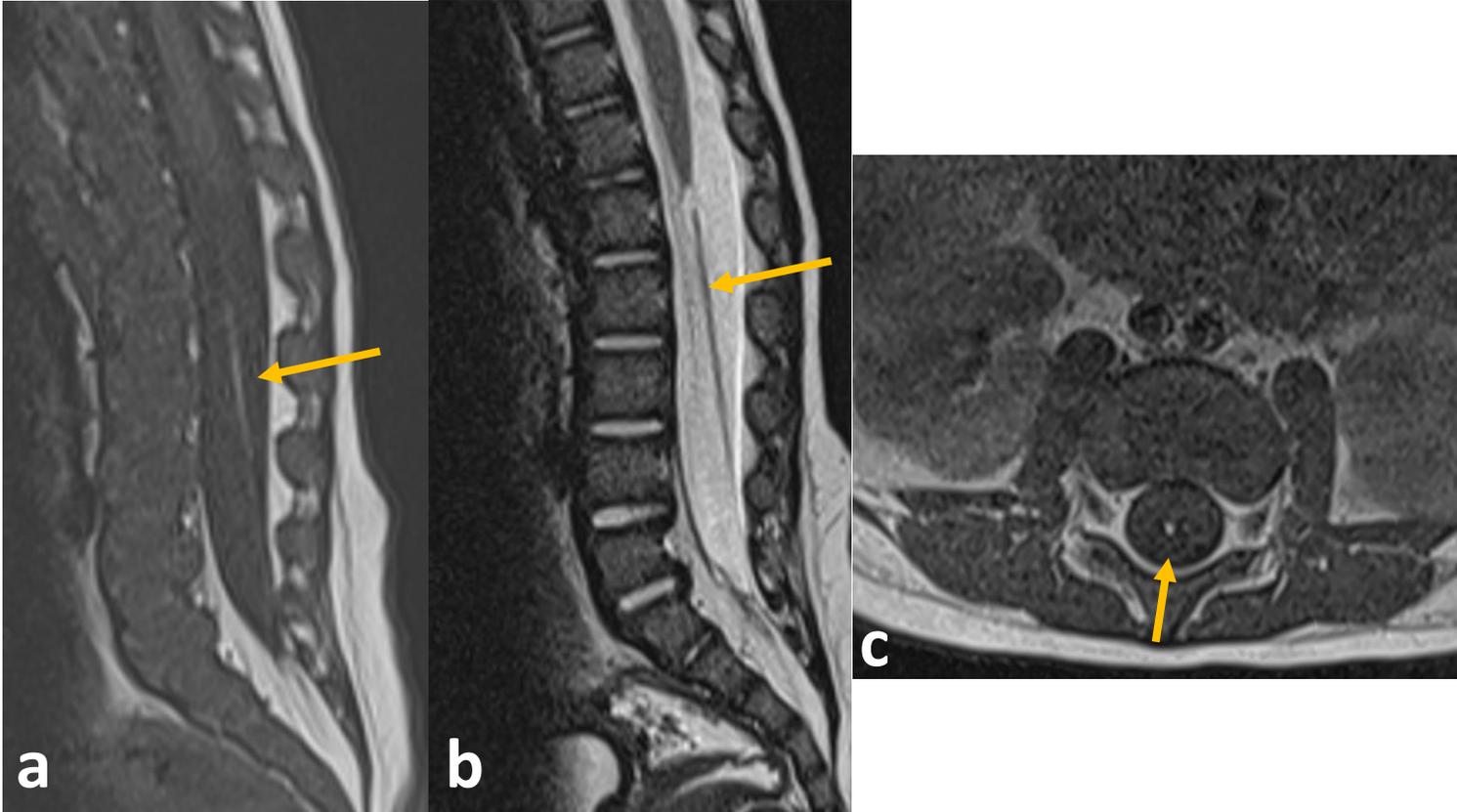
Lipoma intradural



Paciente varón de 6 meses con apéndice cutáneo en región sacrocoxígea. Secuencia T1 axial y sagital (a y c) y secuencia T2 axial y sagital (b y d)
Lipoma intradural (flecha) que asocia posición baja del cono medular.
Apéndice cutáneo con tejido graso en región sacrocoxígea (*)

D. Cerrado sin masa subcutánea: Simple

Lipoma filar



Paciente varón de 4 meses con lipoma filar. Secuencia T1 sagital y axial (a y c) y secuencia T2 sagital (b).
Pequeña lesión lipomatosa en el fillum terminale (flecha)

D. Cerrado sin masa subcutánea: Complejo

Diastematomielia

- División de la médula espinal en dos hemimédulas, cada una cubierta con pia y con su propio canal central
- Tipo I: cada hemimédula tiene su saco dural y se encuentran separadas por septo óseo u osteocartilaginoso
- Tipo II: un solo saco tecal conteniendo ambas hemimédulas, sin septo óseo que las separe

Agenesia Caudal

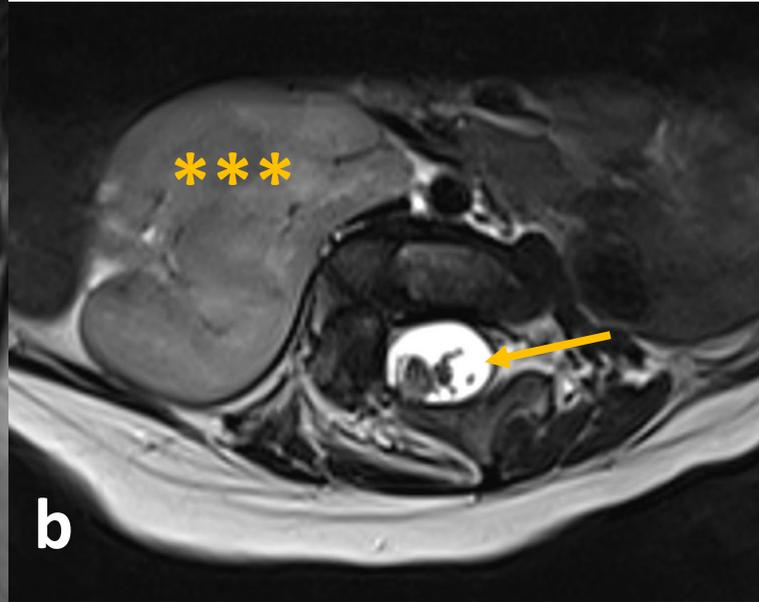
- Síndrome de regresión caudal
- Agenesia total o parcial de la columna
- Puede asociar malformaciones variables de miembros inferiores, aparato genitourinario y gastrointestinal, así como hipoplasia pulmonar

Disgenesia espinal segmentaria

- Agenesia o disgenesia localizada de la columna y médula espinal
- Puede afectar cualquier segmento de la columna, con mayor prevalencia a nivel toracolumbar y lumbar alto
- Deformidad cifótica

D. Cerrado sin masa subcutánea: Complejo

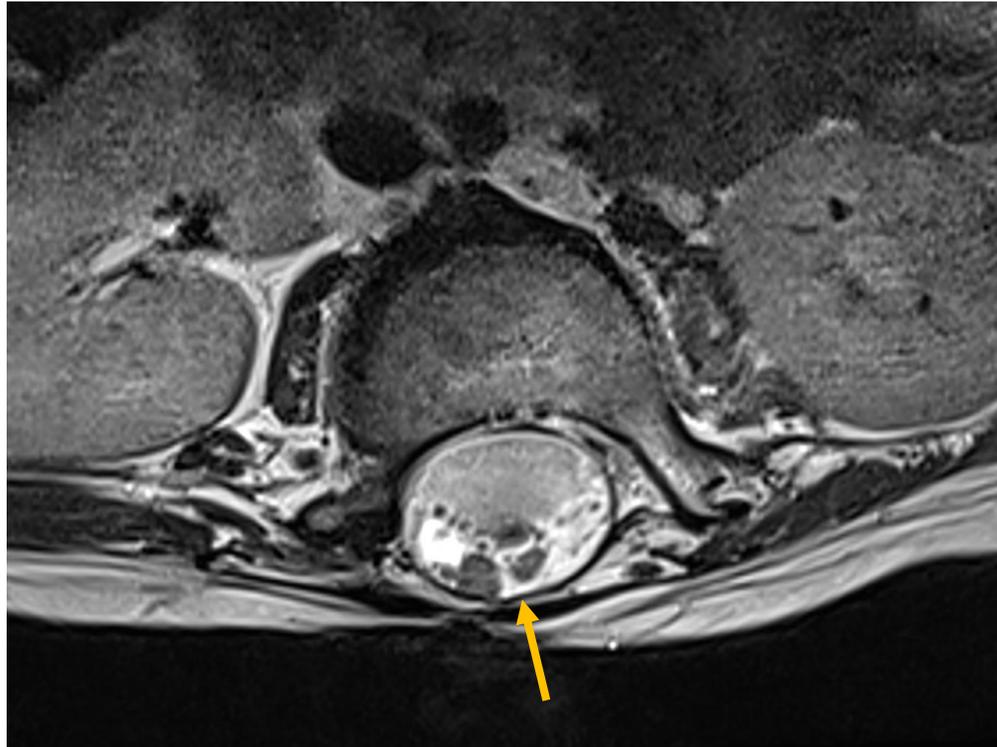
Diastematomielia



Paciente mujer de 1 año con diastematomielia tipo II. Secuencia T2 coronal (a) y axial (b).
División de la médula en dos hemimédulas (flecha) sin evidencia de septo óseo o cartilaginoso compatible con diastematomielia tipo II.
Asocia ectopia renal cruzada y fusionada (asteriscos)

D. Cerrado sin masa subcutánea: Complejo

Diastematomielia

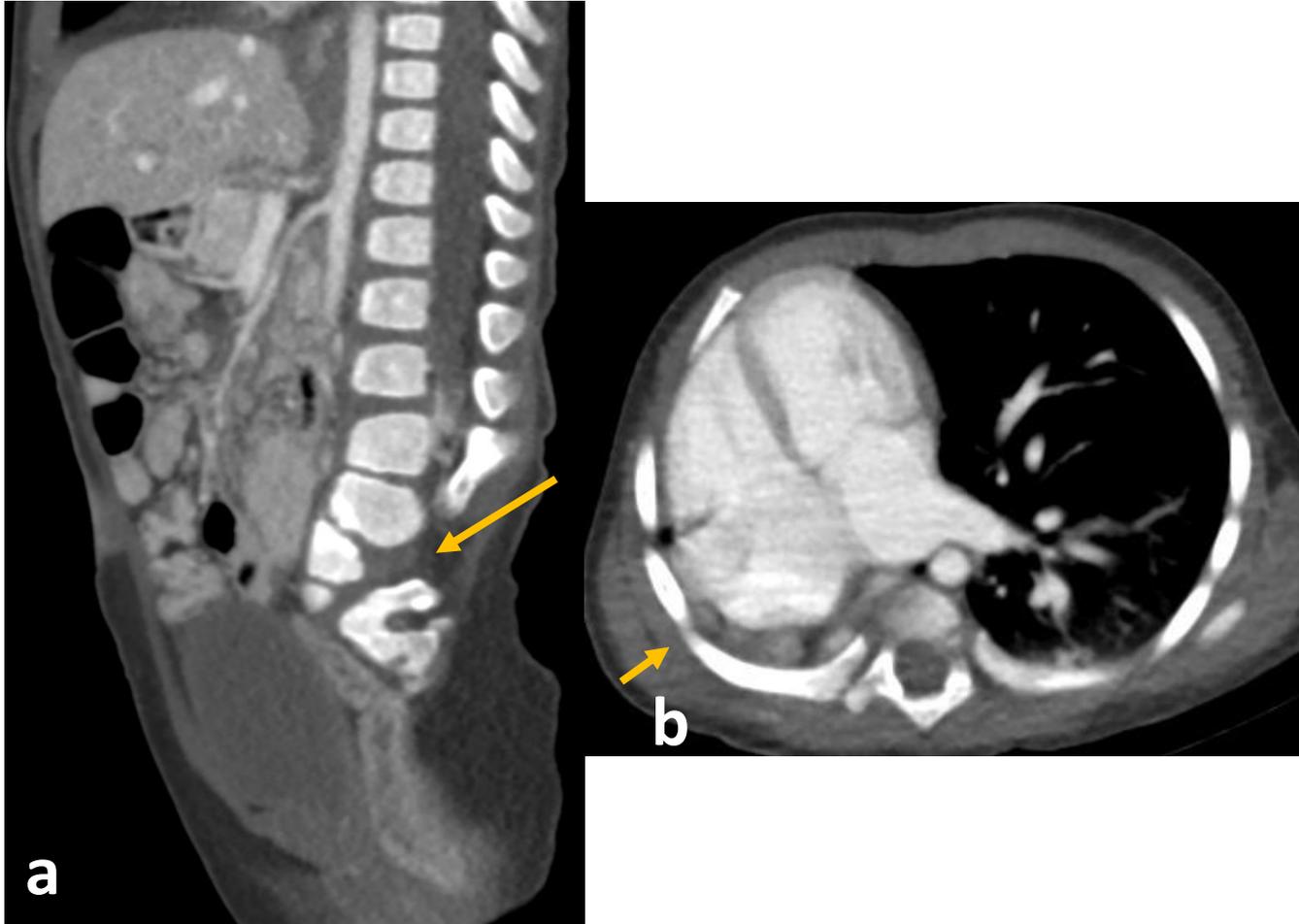


Paciente varón de 5 años con diastematomielia tipo II. Secuencia T2 axial.

División de la médula en dos hemimédulas (flecha) sin evidencia de septo óseo o cartilaginoso compatible con diastematomielia tipo II.

D. Cerrado sin masa subcutánea: Complejo

Agenesia caudal



Paciente mujer de 1 año: Agenesia sacra.
Tomografía con contraste en plano sagital (a) y
axial (b)

Agenesia sacra parcial con aspecto rudimentario
de las vértebras S1 y S2 (flecha larga)
Asocia hipoplasia pulmonar (flecha corta)

Conclusiones

- El conocimiento de las principales características de los diferentes disrafismos espinales, en una forma esquemática, es esencial para un diagnóstico preciso y adecuado de estas patologías.

Bibliografía

1. Trapp B, de Andrade Lourenção Freddi T, de Oliveira Morais Hans M, Fonseca Teixeira Lemos Calixto I, Fujino E, Alves Rojas LC, Burlin S, Cerqueira Costa DM, Carrete Junior H, Abdala N, Tobaru Tibana LA, Takehara ET, Dalul Gomez G. A Practical Approach to Diagnosis of Spinal Dysraphism. *Radiographics*. 2021 Mar-Apr;41(2):559-575. doi: 10.1148/rg.2021200103. Epub 2021 Jan 15. PMID: 33449837
2. Rufener SL, Ibrahim M, Raybaud CA, Parmar HA. Congenital spine and spinal cord malformations--pictorial review. *AJR Am J Roentgenol*. 2010 Mar;194(3 Suppl):S26-37. doi: 10.2214/AJR.07.7141. PMID: 20173174
3. Schwartz ES, Rossi A. Congenital spine anomalies: the closed spinal dysraphisms. *Pediatr Radiol*. 2015 Sep;45 Suppl 3:S413-9. doi: 10.1007/s00247-015-3425-6. Epub 2015 Sep 7. PMID: 26346147
4. Huisman T, Rossi A, Tortori-Donato P. MR Imaging of Neonatal Spina Dysraphia: What to Consider? *Magnetic Resonance Imaging Clinics of North America*. 2012, (20)1:45-61. <https://doi.org/10.1016/j.mric.2011.08.010>
5. Ben-Sira L, Garel C, Malinger G, Constantini S. Prenatal diagnosis of spinal dysraphism. *Childs Nerv Syst*. 2013 Sep;29(9):1541-52. doi: 10.1007/s00381-013-2178-5. Epub 2013 Sep 7. PMID: 24013324.