

ANOMALÍAS CONGÉNITAS DE LA COLUMNA: DISRAFISMO ESPINAL OCULTO

John Jairo Hernández C, M.D. *, Leonidas Borrero B. M.D. *, María Liliana Rodríguez G, M.D. **

Introducción

La gran mayoría de las anomalías congénitas de la columna implican disrafismo espinal, término que hace referencia a anomalías de la columna que tienen un cierre incompleto del tejido neural, óseo o mesenquimal de la línea media. El disrafismo espinal puede ser abierto u oculto; en el primero, la protrusión posterior del contenido espinal a través de un defecto óseo dorsal hace relativamente sencillo el diagnóstico. Sin embargo, también se presenta disrafismo espinal oculto, en el cual el tejido neural no se encuentra expuesto, debido a que está recubierto por la piel y, con frecuencia, no hay una masa quística visible. Estas características del disrafismo espinal oculto hacen que su diagnóstico sea un poco más complejo y, en ocasiones, puede pasar inadvertido por su baja frecuencia de presentación.

Presentación del caso

Un paciente de dos años de edad y sexo masculino fue remitido por presentar, desde el nacimiento, una masa de aproximadamente 4,5 cm y consistencia blanda, en la línea media de la región lumbosacra. El examen físico mostró un desarrollo psicomotor adecuado para la edad, sin déficit neurológico ni limitación funcional. No contaba con estudios imagenológicos previos, por lo que se realizó una resonancia magnética de columna lumbar, en equipo Siemens de 1.5 Tesla y se adquirieron imágenes sagitales en secuencias T1, T2 y T2 con saturación de grasa. Igualmente se obtuvieron imágenes axiales en T1 y T2.

Los estudios mostraron una masa en región paravertebral derecha que penetra al canal raquídeo a través de un defecto de cierre en los arcos posteriores de L5 y S1. La lesión es hiperintensa en T1 y T2 y satura en las secuencias para saturación de grasa. En el canal raquídeo la lesión asciende hasta el nivel espinal correspondiente a L3, donde se observa adherida a la médula espinal, visualizándose el cono medular a la altura de L4 (**Figuras 1 y 2**).



Figura 1: Corte sagital en secuencia T1, donde se evidencia masa sólida hiperintensa, que compromete los tejidos blandos de la región lumbar, desde la altura de L3 hasta el sacro en toda su extensión. El cono medular se observa en el nivel medular L4, hallazgo relacionado con médula anclada. Nótese la distensión y el engrosamiento de las paredes de la vejiga.

Esta lesión es compatible con un diagnóstico de lipoma y presenta en su interior imágenes alargadas de baja señal, compatibles con raíces nervio-

* Neuroradiología, Fundación Universitaria de Ciencias de la Salud. Sección de Resonancia Magnética, Hospital de San José. Bogotá.

** Departamento de Imágenes Diagnósticas, Hospital de San José, Bogotá



Figura 2: Imagen sagital en secuencia T2 con saturación de grasa. La masa paravertebral en los tejidos blandos se observa hipointensa ya que se satura, lo cual comprueba su componente graso.

sas (**Figura 3**). Además, a través del defecto neural se observa un seno dérmico permeable, insertado en el lipoma paravertebral descrito y que a la altura de S1 comunica con el saco dural (**Figura 4**).

En conclusión, se trata de un caso de espina de lipoma, acompañada de radiculocèle, seno dérmico

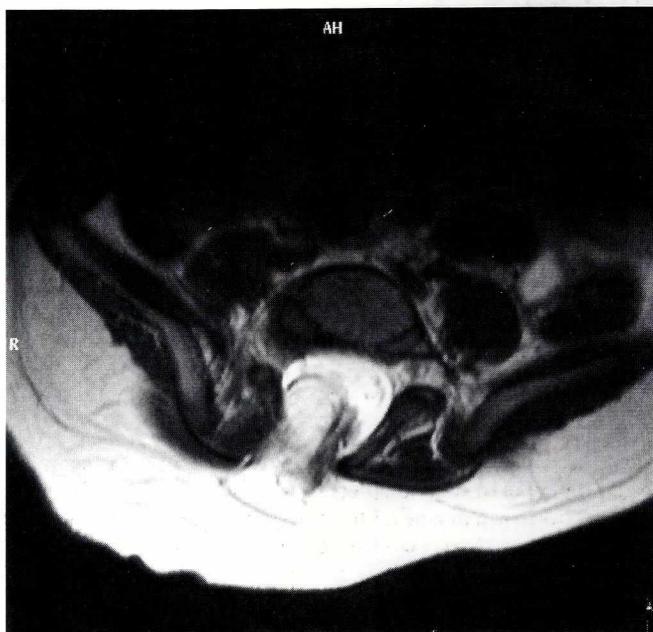


Figura 3: Imagen axial en secuencia T2, donde se identifica la masa paravertebral derecha, que penetra al saco dural en el nivel S1 y son apreciables en su interior las raíces nerviosas (imágenes alargadas hipointensas).

permeable, médula anclada a nivel de L4 y con signos de vejiga neurogénica.

Discusión

Aunque todavía se desconoce la etiología exacta del disrafismo espinal oculto, parece ser que estos defectos son el resultado de la fusión y el cierre anormal de las estructuras embriológicas dorsales de la línea media.

El disrafismo oculto es un grupo heterogéneo de lesiones que comprenden meningocele, seno dérmico dorsal y lipomas espinales. Otros síndromes, como la médula anclada, el *filum* terminal engrosado y el síndrome de notocorda hendida, a menudo están asociados con disrafismo espinal.

Etiología y patogenia del seno dérmico dorsal

El seno dérmico dorsal se produce por defectos en la neurulación. Si falla la separación entre el ectodermo superficial y el ectodermo neural se crea una adhesión focal segmentaria. Luego, cuando el cordón espinal, se rodea



Figura 4: Imagen axial en secuencia T1 donde se observa el cono medular a la altura de L4 y médula anclada.

de mesénquima y asciende, dicha adhesión persiste como un tubo elongado, cubierto de epitelio, que conecta el cordón espinal con la piel.

El seno puede terminar en los tejidos blandos o pasar a través del rafé medio y la lámina bífida hacia la dura; en 50% a 75% de los casos el tracto se extiende dentro del canal espinal.

Incidencia

Los senos dérmicos dorsales son lesiones raras. La mayoría se identifica en la niñez, aunque puede presentarse incluso hasta los 35 años y no hay predilección de género para la afección.

Manifestaciones clínicas

La mayoría de los senos dérmicos devienen sintomáticos cuando se sobreinfectan. A veces los síntomas pueden darse por la sensación de masa, causada por un tumor dermoide o epidermoide asociado. Al examen físico, se evidencia un orificio en la línea media el cual, a menudo, está asociado con una mancha hiperpigmentada, *nevus* piloso o angioma capilar. Más de la mitad de los senos dérmicos ocurren en la columna lumbosacra, el segundo sitio en frecuencia es la región occipital y en tercer lugar está la columna torácica. El seno dérmico puede extenderse varios segmentos arriba o abajo del *ostium* cutáneo.

En las imágenes de tomografía axial computarizada no contrastada se observa un tracto hiperdenso que atraviesa la grasa subcutánea y pasa a través de una lámina disráfica, hasta alcanzar el canal espinal, en el cual penetra a una profundidad variable. El tracto puede terminar en el espacio subaracnoideo o atravesarlo hasta terminar en el cono medular, el *filum* terminal, las raíces nerviosas o concomitantemente con quistes dermoides o epidermoides.

Dentro de las anomalías asociadas, más de la mitad de los senos dérmicos terminan en quistes dermoides o epidermoides, mientras que 20% a 30% de los tumores dermoides están asociados con senos dérmicos.

Lipomas espinales

La malformación asociada con mayor frecuencia al disrafismo espinal oculto es el lipoma. Los lipomas espinales son masas de grasa madura y tejido fibroso que están conectadas con las leptomeninges o la médula espinal y se dividen en 3 categorías: lipomielomeningocele, fibrolipoma del filum terminal y lipoma intradural.

El lipomielomeningocele es un defecto de cierre del tubo neural, muy similar a un mielomeningocele, que tiene superimpuesto un lipoma, una cápsula fibromuscular y piel intacta. Los pacientes, por lo general, son identificados a los 6 meses de edad, tienen vejiga neurogénica, anomalías sensoriales y deformidades ortopédicas. En los estudios imagenológicos se evidencia espina bífida con ensanchamiento del canal espinal. En la resonancia magnética suele demostrarse un cordón espinal bajo, que se continúa dorsalmente con la placoda neural. Las raíces nerviosas salen desde la placoda (no del lipoma) y cruzan el espacio subaracnoideo. Los lipomas pequeños se localizan con frecuencia en el *filum*, en tanto que los más grandes pueden localizarse en la dura de la columna dorsal baja.

En la resonancia magnética los fibrolipomas se ven como áreas hiperintensas en las secuencias de T1 y el cono medular finaliza a una altura normal.

Por su parte, los lipomas intradurales son lesiones localizadas por dentro de la dura y yuxtamedulares, ubicados entre los labios no opuestos de la placoda. La mayoría se localiza en las regiones cervical y dorsal, pero sobre todo en esta última.

Conclusión

Es importante recordar que las anomalías cutáneas en la región lumbosacra, con frecuencia, están asociadas a espina bífida y a defectos del cierre del tubo neural y siempre deben descartarse anomalías neurológicas, tales como médula anclada. Por lo anterior, para la evaluación completa de los pacientes es preciso solicitar estudios imagenológicos de alta resolución para tejidos blandos, como la resonancia magnética.

Bibliografía

Brown PG, Shaver EG. Myolipoma in a tethered cord. Case report and review of the literature. *J Neurosurg.* 2000; 92 (suppl 2): 214-6.

Muraszko K, Youkilis A. Intramedullary spinal tumors of disordered embryogenesis. *J Neurooncol.* 2000; 47(3): 271-81.

Northrup H, Volcik KA. Spina bifida and other neural tube defects. *Curr Probl Pediatr.* 2000; 30(10): 313-32.

Ohe N, Futamura A, Kawada R, et al. Secondary tethered cord syndrome in spinal dysraphism. *Childs Nerv Syst.* 2000; 16(7): 457-61.

Erkan K, Unal F, Kiris T. Terminal syringomyelia in association with tethered cord syndrome. *Neurosurgery.* 1999; 45(6): 1351-9. Hansasuta A, Tubbs RS, Oakes WJ. Filum terminale fusion and dural sac termination: study in 27 cadavers. *Pediatr Neurosurg.* 1999; 30(4): 176-9.

Soonowala N, Overweg-Plandsoen WC, Brouwer OF. Early clinical signs and symptoms in occult spinal dysraphism: a

retrospective case study of 47 patients. *Clin Neurol Neurosurg.* 1999; 101(1): 11-4.

Cornette L, Verpoorten G, Lagae L, et al. Closed spinal dysraphism: a review on a diagnosis and treatment in infancy. *Europ J Paediatr Neurol.* 1998; 2(4): 179-85.

Dubowits V. Closed spinal dysraphism. *Europ J Paediatr Neurol.* 1998; 2(6): 324-6.

Selcuky M, Coskun K. Management of tight filum terminale syndrome with special emphasis on normal level conus medullaris. *Surg Neurol.* 1998; 50(4): 318-22.

Kaney PM, Park TS. Dermoids and dermal sinus tracts of the spine. *Neurosurg Clin N Am.* 1995; 6(2): 359-66.

Barkovich AJ, Edwards MS, Gogen PH. MR evaluation of spinal dermal sinus tracts in children. *Am J Neuroradiol.* 1991; 12(1): 123-9.

Brophy JD, Sutton LN, Zimmerman RA, et al. Magnetic resonance imaging of lipomyelomeningocele and tethered cord. *Neurosurg.* 1989; 52: 336-40.



G. BARCO S.A.

EQUIPOS MEDICOS

Dräger

CPD
GUIDANT

OEC
OEC MEDICAL
SYSTEMS, INC

WA
Welch Allyn
Tyco

HUDSON RCI

OLYMPUS
OLYMPUS OPTICAL CO., LTD.



OHMEDA

Medi-tech
Boston Scientific Corporation

Datascope **ZOLL**

PALCO LABS

ESCHMANN
EQUIPMENT

ATOM

SANTAFE DE BOGOTA

Calle 99 No. 14 - 76 Piso 3
Teléfono: 622 6700
Fax: (91) 256 9254 - 256 8496
E-mail: gbarcosa@colomsat.net.co

CALI

Av. Paso Ancho No. 78 - 54
Oficinas 203 - 204
Tels.: 331 8454 - 315 1932
Fax: 339 1442
E-Mail: gbarcali@colnet.com.co

MEDELLIN

Calle 2 Sur No. 46 - 87
Clínica La Vegas
Teléfonos: 268 7982 - 268 8401
Fax: (94) 268 9621

BARRANQUILLA

Carrera 49 C No. 80 - 125 Of. 206
Teléfono: 345 8728
Fax: (95) 345 2891

BUCARAMANGA

Carrera 24 No. 154 - 106
Local 101
Teléfonos: 639 3444 - 639 3480
Fax: (97) 639 3435