

Diastematomielia que simula una neuropatía acrodistrófica: diagnóstico por tomografía axial computadorizada

G. Delgado / J. L. Zubieta / E. Martín / C. Viteri / J. M. Martínez-Lage*

Habitualmente la diastematomielia (D) se manifiesta en la primera infancia. Los síntomas suelen ser: anomalías cutáneas, neuromusculares y de control esfinteriano. Es raro que no aparezcan trastornos clínicos hasta la edad adulta⁴. La mayoría de monografías dedicadas a la D no mencionan úlceras indoloras en los puntos de presión de la planta del pie. Con dos observaciones consecutivas de D diagnosticada en la edad adulta, reveladas por graves trastornos tróficos y sensitivos en los pies, se realza que probablemente no es una rareza tal modalidad clínico-evolutiva. La fiabilidad y elegancia de la TAC convierten a esta técnica en el examen diagnóstico de elección de esta displasia del tubo neural.

Paciente 1

Una mujer de 25 años presentaba una úlcera perforante plantar indolora en el pie izquierdo, de cuatro años de evolución. No refería antecedentes familiares de interés. En la exploración física, aparte de la ulceración, se objetivó un área de hipertrichosis a nivel lumbar bajo. Los reflejos clinicomusculares estaban muy apagados en ambas extremidades inferiores. Las sensibilidades térmica y dolorosa estaban abolidas en ambas piernas, con preservación de las sensibilidades profundas. El examen génito-urinario fue normal. No existía déficit motor. Las medidas de las velocidades de conducción sensitiva y motora, el reflejo H y el estudio electromiográfico de ambas extremidades inferiores fue normal. La composición del LCR fue también normal. Se descartó mediante los exámenes biológicos pertinentes la existencia de diabetes, sífilis, lepra, amiloidosis, acantocitosis y alteraciones de las lipoproteínas. Las radiografías y tomografías lineales de la columna lumbar revelaron la existencia de una compleja anomalía disráfica con espina bífida extendiéndose desde L1 a L4. No se vio el clásico espolón óseo característico de la diastematomielia. La TAC lumbar (EMICT 5005, 320 x 320) puso de manifiesto una pequeña espícula ósea con base en el arco posterior de L2, protuyendo en el interior del canal lumbar. Tras la inyección subaracnoidea de metrizamida (10 cc, 210 mg de Iodo/ml) por punción laterocervical, la TAC demostró con nitidez la existencia de una duplicación de la médula espinal extendién-

dose desde D12 a L3. La mayor separación entre ambas hemimédulas se observó a nivel de la mencionada espícula (fig. 1). El límite inferior del cono medular llegaba hasta la parte inferior del cuerpo de la vértebra L4. Ambas hemimédulas estaban contenidas en un único forro dural. Dado que la situación clínica de la enferma era estacionaria, se declinó el tratamiento quirúrgico. La úlcera plantar cerró con tratamiento local.

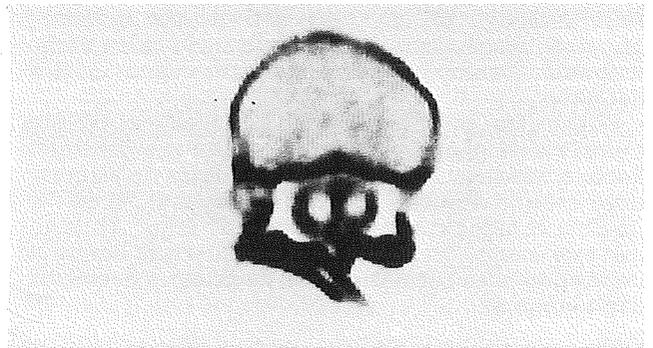


Fig. 1.—Tomografía axial computadorizada realizada tras la inyección subaracnoidea de metrizamida. El corte a nivel de L2 demuestra un arco posterior anormal, una pequeña espícula saliendo del aspecto medial de la lámina derecha y la duplicación completa de la médula espinal con un único forro dural (imagen invertida).

Paciente 2

Una mujer de 28 años ingresó a causa de una osteomielitis metatarsiana del pie derecho. Refería que tres años antes había aparecido una úlcera indolora y profunda en la planta de dicho pie, que no cerró a pesar de numerosos tratamientos locales. Esto condicionó la amputación quirúrgica de la parte anterior del pie. En esta situación fue referida al Departamento. La exploración neurológica demostró una ligera amiotrofia de la pierna derecha, sin déficit motor objetivo. Los reflejos rotulianos se obtenían bilateralmente vivos, mientras que los aquileos estaban abolidos. Las sensibilidades térmica y dolorosa estaban abolidas desde el tercio inferior de ambas piernas. También se apreció una discreta escoliosis dorsal y una espina bífida lumbar palpable. El electromiograma registró fibrilaciones y trazado intermedio pobre al máximo esfuerzo, con aumento de la amplitud y frecuencia de los potenciales en el músculo tibial anterior. No se obtuvo reflejo H en la pierna dere-

* Departamentos de Neurología y Radiología. Clínica Universitaria. Facultad de Medicina. Universidad de Navarra.

cha. La velocidad de conducción motora del ciático poplíteo externo derecho estaba disminuida (35 m/seg, latencia proximal 15 ms, latencia distal 7,5 ms). Como en el caso anterior, la radiología convencional confirmó la existencia de un bifidismo extendiéndose entre L2 y S1, sin *septum oseum* visible. Se practicó un TAC tras inyección de metrizamida, con la misma técnica que en el paciente anterior. Esta puso de manifiesto la duplicación de la médula espinal, claramente visible a nivel de L1 y L2 (fig. 2).

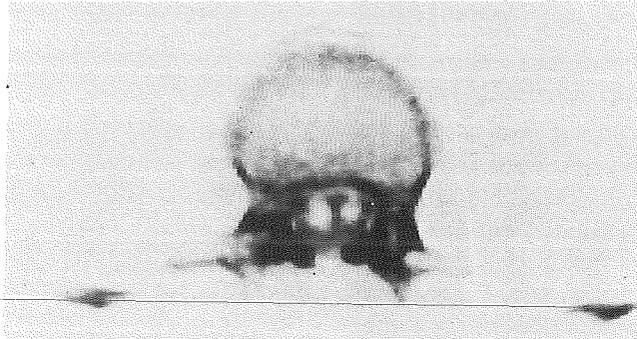


Fig. 2.—Tomografía axial con metrizamida demostrando espina bifida y médula espinal duplicada sin *septum oseum* a nivel de L1 (imagen invertida).

El cono medular estaba ubicado a un nivel anormalmente bajo, en el borde inferior del cuerpo de L2. El saco dural era anormalmente ancho, especialmente en el plano sagital, aunque su contenido era únicamente de LCR y raíces (fig. 3). Como la cirugía en el tratamiento



Fig. 3.—Tomografía axial tras la inyección de metrizamida a nivel de L5-S1, remedando un meningocele intrasacro (imagen invertida).

de la D es eminentemente profiláctica y la situación clínica de la enferma era también estacionaria, se indicó tratamiento con medidas locales y control evolutivo periódico.

Discusión

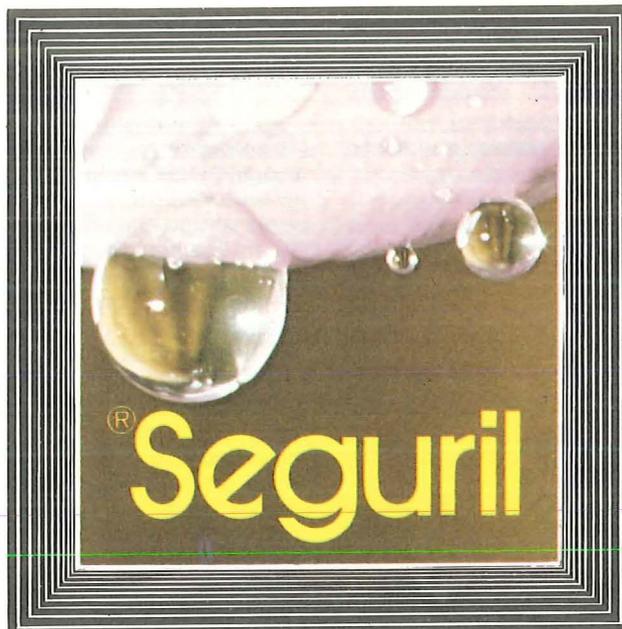
Las úlceras plantares indoloras aparecen habitualmente en una variedad de neuropatías periféricas, y muy especialmente en la neuropatía sensitiva hereditaria⁷. En la D son excepcionales o apenas están descritas. En ambos pacientes, el comienzo del cuadro clínico en la edad adulta y la ausencia de *septum óseo* en la

radiografía convencional, son hechos poco sugestivos de diagnóstico de D. Se asume que la mielografía es esencial para el diagnóstico de esta afección cuando no existe *septum óseo* visible². En los últimos años se viene proponiendo a la TAC como una exploración complementaria o incluso alternativa de la mielografía^{1,3,8,9,10}. La tomografía axial proporciona en el diagnóstico de la D una amplia información sobre anomalías concomitantes óseas y dures, además de dibujar con precisión la morfología de la médula espinal anormal. También permite identificar la presencia de septa fibrocartilagosos radiotransparentes⁹. Combinada con la inyección subaracnoidea de contraste, evita frecuentes errores diagnósticos de la mielografía convencional debidos a pseudoduplicaciones producidas por bandas fibrosas posteriores, que pueden acompañarse o no de fisuras posteriores de la médula espinal⁶. Recientemente se ha sugerido⁵ que el aire subaracnoideo proporciona mejor definición que la metrizamida. Posiblemente es preferible el uso de este último contraste, por producir menos molestias en el enfermo. La inyección laterocervical tiene en estos casos mucho menor riesgo que la punción lumbar, dado que la médula espinal a menudo alcanza niveles lumbares bajos y que la asociación de D con malformación de Arnold-Chiari es excepcional².

El cuadro clínico de ambas pacientes, con trastorno sensitivo disociado termo-analgésico y disminución de la velocidad de conducción motora del ciático poplíteo externo en una de ellas, es difícil de explicar sin datos histopatológicos. Es posible que el anclaje de la médula espinal pueda producir una lesión radicular crónica por estiramiento. Los hallazgos electrofisiológicos en la paciente 2, pueden apoyar esta hipótesis. Sin embargo la existencia de un reflejo H normal en la paciente 1 y la ausencia de dolor radicular son hechos en contra de esta interpretación. Otra explicación podría ser la hipogenesia de las fibras espinotalámicas que deben decusarse a nivel de la hendidura diastematomiélica.

Bibliografía

- Gilmor RL y Banitzky S. *Diastematomyelia—rare and unusual features*. *Neuroradiology*, 16, 87-88, 1979.
- Hillal SK, Marton D y Pollack E. *Diastematomyelia in children*. *Radiology*, 112, 609-621, 1974.
- Martin K, Krastel A, Hamer J y Banniza UK. *Symptomatology and diagnosis of diastematomyelia of children*. *Neuroradiology*, 16, 89-90, 1978.
- Sarwar M y Kelly PJ. *Adult diastematomyelia*. *Spine*, 2, 60-64, 1977.
- Scatliff JH, Bidgood ND Jr, Killebrew K y Staab EV. *Computed tomography and spinal dysraphism. Clinical and phantom studies*. *Neuroradiology*, 17, 71-75, 1979.
- Scatliff JH, Till K y Hoare RD. *Incomplete, false, and true diastematomyelia*. *Radiology*, 116, 349-354, 1975.
- Spillane JD y Wells CE. *Acrodystrophic Neuropathy*, Oxford University Press, p. 109, 1969.
- Tadmor R, Davis KR, Roberson GH y Chapman PH. *The diagnosis of diastematomyelia by computed tomography*. *Surg Neurol*, 8, 434-436, 1977.
- Weinstein MA, Rothner AD, Duschesneau P y Dohn DF. *Computed tomography in diastematomyelia*. *Radiology*, 117, 609-611, 1975.
- Wolpert SM, Scott RM y Carter BL. *Computed tomography in spinal dysraphism*. *Surg Neurol*, 8, 199-206, 1977.



Composición

Acido 4-cloro-N-(2-furilmetil)-5-sulfamoil-antranílico.
(Furosemida). Cada tableta contiene: 40 mg
Cada ampolla contiene: 20 mg

Propiedades

Salidiurético. Actúa inhibiendo la reabsorción de sodio y cloro en el túbulo proximal y distal así como en la rama ascendente del asa de Henle.

Indicaciones

Edemas de etiología renal (en el síndrome nefrótico, asociado a 6-metilprednisolona.) Edemas periféricos. Edemas pulmonar y cerebral. Ascitis, Hipertensión. Obesidad.

Posología

Para el tratamiento oral, bastan generalmente, en los casos leves, 40 mg de Seguril en días alternos. En casos graves pueden ser necesarios al principio 80-120 mg o más en días alternos y, en ocasiones, diarios.

También se puede iniciar el tratamiento con una inyección intravenosa de Seguril, administrando 20 mg 1-2 veces al día. La inyección intravenosa ha de ser lenta. También es posible la inyección intramuscular. En procesos con insuficiencia renal aguda pueden administrarse hasta 1000 mg i.v. por día, repartidos en una o dos infusiones.

Contraindicaciones

Glomerulonefritis, estados carenciales de potasio, hiperdosificación de digital, cirrosis hepática precomatosa. Precaución en la descompensación cardíaca grave, en los trastornos de la micción y durante el primer período del embarazo.

Efectos secundarios

Tras una administración prolongada de Seguril pueden presentarse fenómenos de hipoacusia que son pasajeros y reversibles. En ocasiones se han descrito gastralgias, vómitos y diarreas. Puede aumentar la tendencia gotosa, así como, raramente, disminuir la tolerancia a la glucosa.

Observaciones

En casos de alcalosis hay que restablecer previamente el equilibrio ácido-básico. En tratamientos prolongados es necesario el control del K^+ pudiendo compensar su posible pérdida con la administración de dicho ion.

Presentaciones

Tabletas: Envases con 10 y 30.
P.V.P. i.i. Ptas. 90,— y 251,— resp.
Ampollas: Envases con 5 de 2 ml. P.V.P. i.i. Ptas. 58,—

Hoechst 