

Artículo original

DIASTEMATOMIELIA Y DIPLOMIELIA Parte II: Asociación con Disrafismos Abiertos

E.Schijman

Sección Neurocirugía, Hospital Gral de Agudos
Dr.Carlos Durand, Buenos Aires

RESUMEN

La diastematomielia y la diplomielia son malformaciones espinales congénitas que frecuentemente no son reconocidas durante el cierre quirúrgico de meningoceles (MC) y mielomeningoceles (MMC). La incidencia de estas lesiones en pacientes con disrafismos espinales ha sido relatada entre el 4,5 y el 46 %, habiéndose postulado que la persistencia del canal neurentérico accesorio podría interferir con el proceso de neurulación conduciendo a la formación de un MC o de un MMC asociados a una diastematomielia o a una diplomielia. En los MMC lumbosacros el tabique oseó extradural es usualmente rostral respecto a una placoda "terminal", o distal en relación a una placoda "segmental". En los meningoceles, principalmente a nivel cervical puede no existir un tabique o éste es fibroso e intradural y ubicado a nivel de la espina bifida.

Considerando la probabilidad elevada de deterioro neurológico tardío, progresivo e irreversible se recomienda: a) TC,IRM o ecografía espinal preoperatoria en pacientes con MC o MMC; b) cuidadosa exploración del canal espinal proximal y distal a la placoda medular durante la cirugía inicial del disrafismo,y; c) control postoperatorio precoz con i.R.M. en pacientes operados de disrafismos espinales abiertos.

Palabras clave: diastematomielia; diplomielia; médula anclada; médula espinal hendida; meningocele; mielo meningocele.

ABSTRACT

Diastematomyelia and diplomyelia are congenital spinal malformations frequently missed during surgical repair of meningocele (MC) and meningomyelocele (MMC). These forms of occult spinal dysraphisms have been reported in 4.5 to 46 % of patients with open spinal dysraphisms.

It was postulated that persistence of the accesory neurenteric canal can interfere with neurulation process causing MC or MMC and diastematomyelia or diplomyelia.

In lumbosacral MMC the osseous,extradural spur is usually located rostral to a "terminal" placode or distal to a "segmental" placode.In cases of cervical meningocele may exist a fibrous,intradural spur located at the level of the spina bifida itself. Considering the high likelihood of late,progressive and irreversible neurological deterioration in MC or MMC patients with split cord,it is recommended: a) spinal C.T, M.R.i. or ultrasound whenever possible before surgical closure of an open dysraphism; b) careful evaluation of the spinal canal at the initial surgical repair of a MC or MMC,and; c) early postoperative MRi screening in children with open neural tube defects.

Key words: diastematomyelia; diplomyelia; meningocele; meningo-myelocele; split cord malformation; tethered cord

La diastematomielia y la diplomielia son malformaciones congénitas en las cuales la médula espinal, la cola de caballo, el *filum terminale* o todos ellos en conjunto se encuentran divididos en dos partes laterales por un tabique dorsoventral. Ambos conceptos, diastematomielia y diplomielia, y otros con ellos relacionados como seudodiplomielia y dimielia, han tenido en la bibliografía un significado confuso y hasta contradictorio por lo que algunos autores^{22,23} incluyen a estas entidades dentro del concepto único y amplio de Médula Espinal Hendida (MEH). Estas lesiones pueden presentarse en forma aislada como un disrafismo espinal oculto²⁵ o asociarse a disrafismos abiertos como meningoceles (MC) o mielomeningoceles (MMC)^{13,16,21}.

La presencia de una MEH en disrafismos abiertos ha sido relatada en el 4,5 al 46% de los mismos^{2,7,9,14,17,23,26}. La significativa diferencia con que esta asociación se menciona en la literatura permite suponer que en muchos casos de MC o MMC puede existir una diastematomielia o una diplomielia no diagnosticadas adecuadamente.

En la primera parte del presente estudio²⁵ fue analizada la metodología diagnóstica y terapéutica de estas lesiones. En esta segunda parte se analiza la asociación de las mismas con los disrafismos espinales abiertos, se evalúa su posible influencia en el deterioro neurológico tardío que con frecuencia presentan estos pacientes y se señala la metodología adecuada para su diagnóstico precoz.

EMBRIOLOGÍA

Los posibles mecanismos embriológicos que conducen a la formación de una MEH fueron descritos en detalle con anterioridad²⁵. Brevemente se recordará que Bremer⁶ ha explicado la formación de una MEH a partir de la presencia anormal del Conducto Neurentérico Accesorio (CNA), estructura que comunica la cavidad amniótica—de origen ectodérmico—con el saco vitelino—de origen endodérmico—. Este conducto produciría una división de la notocorda y de la placa neural y como consecuencia de ello, una partición de las estructuras que de ellas derivan: la columna vertebral y la médula espinal. Cuando se encuentran incluídas células precursoras meníngeas en el conducto, éste contribuye a formar la parte medial de los dos sacos meníngeos y el tabique óseo que los separa. La región lateral de ambos sacos meníngeos, por su parte, se forma a partir del mesénquima de la región (Fig. 1). Se constituye, de esta manera una diastematomielia o MEH Tipo I en la que existe un tabique óseo

extradural que separa dos sacos meníngeos cada uno con una hemimédula en su interior.

Cuando el Conducto Neurentérico Accesorio no contiene células precursoras meníngeas el mismo no participa en la formación del saco dural. Este se forma, entonces, como un saco único a partir del mesénquima vecino (Fig 2). Se constituye de esta manera una Diplomielia o MEH Tipo II en la cual existen, dentro de un solo saco dural, dos hemimédulas entre las cuales se interpone, en ocasiones, un tabique fibroso intradural formado a partir del conducto neurentérico accesorio.

Se ha postulado que la presencia de este Conducto podría, en ocasiones, interferir con la neurulación, el proceso por el cual la placa neural se

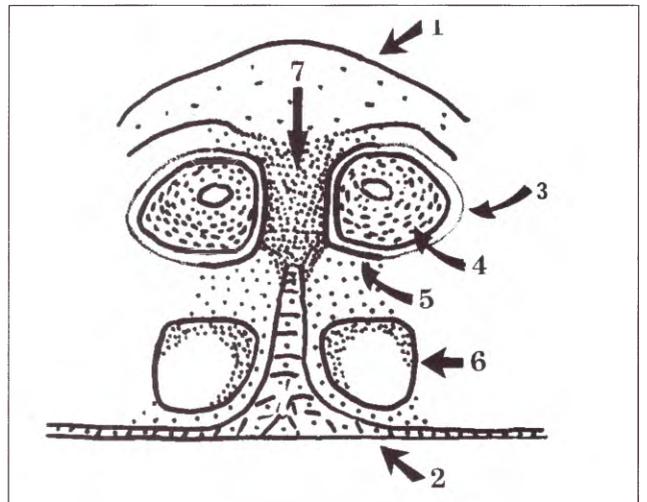


Fig. 1. Mecanismo embriológico de la diastematomielia. 1. láminas; 2. saco vitelino; 3. parte lateral del doble saco dural; 4. hemimédulas; 5. parte medial del doble saco dural; 6. notocorda; 7. tabique óseo extradural.

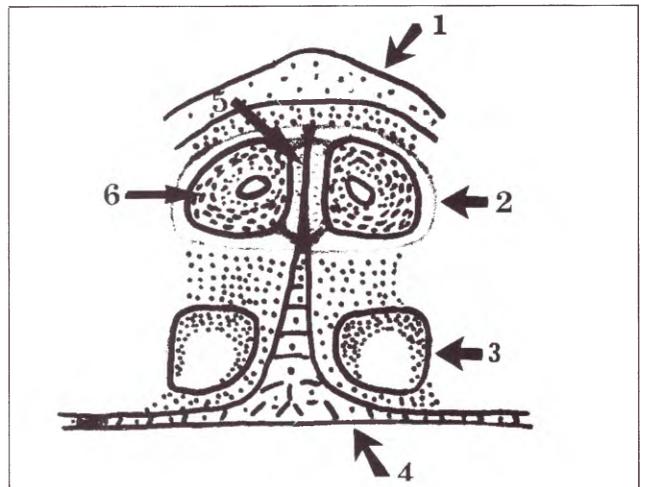


Fig. 2. Mecanismo embriológico de la diplomielia. 1. láminas; 2. saco dural único; 3. notocorda; 4. saco vitelino; 5. tabique fibroso intradural; 6. hemimédula.

profundiza dentro del canal espinal para transformarse en tubo neural. En consecuencia además de formarse una MEH, la falta de neurulación produciría un meningocele o un mielomeningocele asociado. En otros casos, el onducto podría interferir unilateralmente con la neurulación. Como consecuencia de ello sólo una hemiplacoda se profundizaría dentro del canal espinal formando una hemimédula normal mientras que la otra hemiplacoda persistiría no neurulada conduciendo a la formación de un hemimielomeningocele o un hemimeningocele.

FORMAS ANATÓMICAS

La forma anatómica más frecuente de MEH asociada a MMC o a MC es aquélla en la cual existe una placoda "terminal" no neurulada caudal respecto al tabique habitualmente óseo y extradural, es decir de tipo diastematomiélico. Este tabique, conjuntamente con las dos hemimédulas se encuentra "oculto" dentro del canal espinal cranealmente respecto al mielomeningocele (Fig 3).

En otros casos existe una placoda "segmental" no neurulada situada rostralmente respecto al tabique, que también suele ser óseo y extradural como en la forma anterior. Este tabique conjuntamente con las dos hemimédulas se encuentra "oculto" dentro del

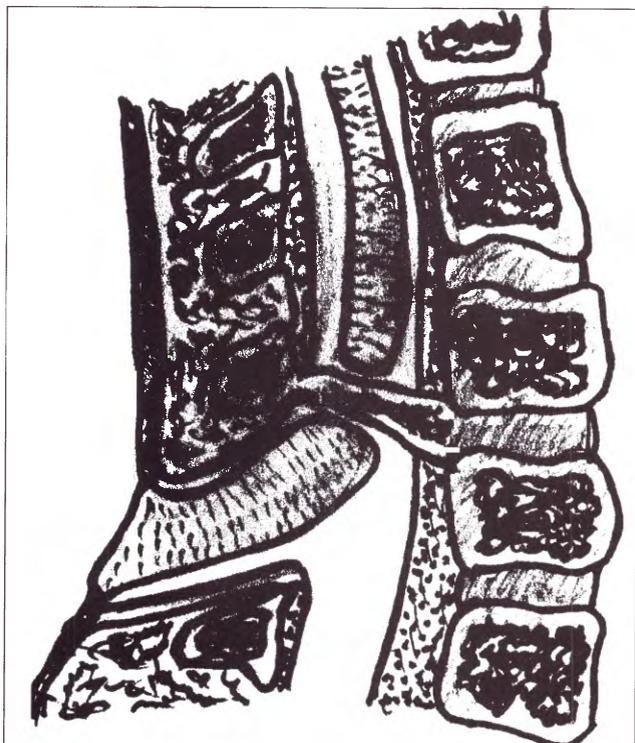


Fig. 3. Diastematomielia proximal a MMC.

canal espinal caudalmente respecto al MMC (Fig 4).

Una tercera forma de MEH asociada a disrafismos abiertos se presenta en pacientes con meningocele principalmente a nivel cervical. En estos casos existe una placoda "neurulada" dentro del canal espinal dividida en dos hemimédulas por un tabique fibroso intradural -es decir de tipo "diplomiélico"- que se continúa dorsalmente con una banda o tracto neuro-fibro-vascular que se exterioriza a través de una espina bífida para abrirse en forma de abanico en la superficie interior del meningocele (Fig 5).

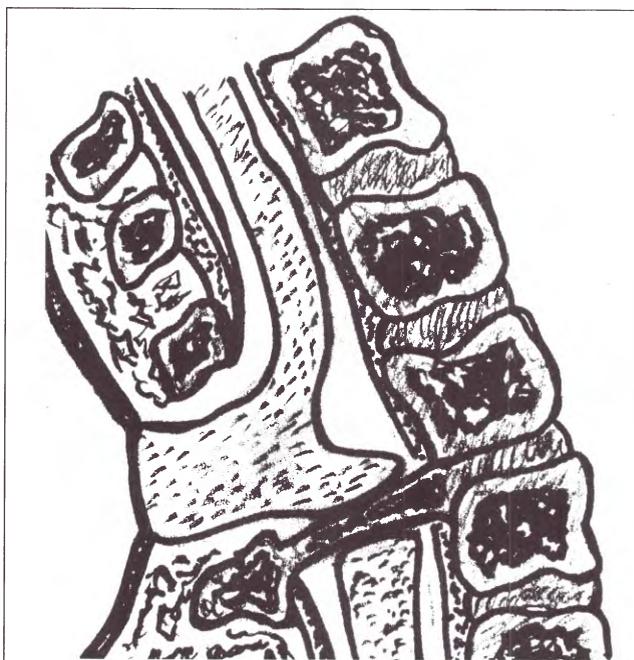


Fig. 4. Diastematomielia distal a MMC.

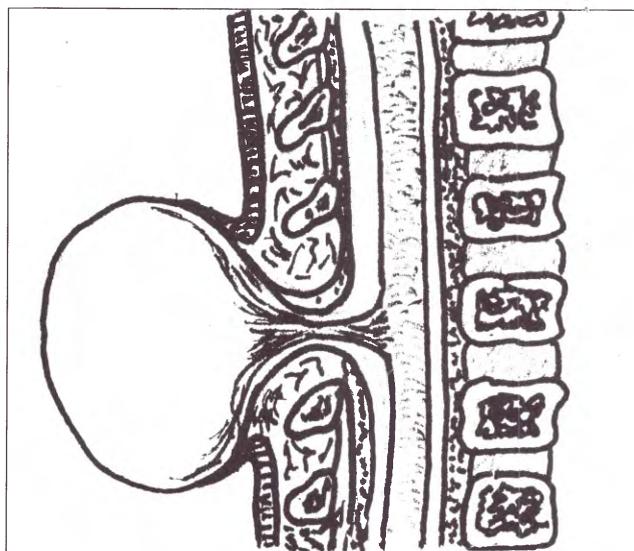


Fig. 5. Diplomielia y Meningocele.

Excepcionalmente, el espolón óseo y la médula dividida de una diastematomielia pueden presentarse al mismo nivel que el mielomeningocele.

En cualquiera de las formas arriba descritas ambas hemimédulas pueden ser simétricas (Fig 6A) o asimétricas (Fig 6B). Estas últimas suelen presentarse en casos de hemi-MC o hemi-MMC. En ellos la hemimédula neurulada –es decir la que se encuentra dentro del canal espinal– suele presentar características anatómicas y funcionales normales mientras que la hemimédula no neurulada suele ser más pequeña e hipoplásica presentando alteraciones medulares habituales en los MMC, tales como astas anteriores y posteriores rudimentarias y cordones de vías largas finos y desorganizados. En otros casos la división de la médula espinal no resulta tan clara. Bajo un aspecto exterior semejante al normal puede existir un canal central doble (Fig 6C) en ocasiones asociado a una duplicación de astas dorsales y ventrales y a una desorganización estructural difusa. Una forma intermedia entre estos extremos y la diastematomielia o la diplomielia clásica es la médula “en herradura” en la cual existen dos hemimédulas parcialmente unidas por un puente dorsal (Fig 6D).

Con cierta frecuencia en un mismo paciente con MMC pueden existir alteraciones combina-

das como una diastematomielia o una diplomielia, asociada a una médula en herradura en un nivel o a una duplicación del canal central en otro nivel^{12,24}. Se ha descrito también el de una diplomielia asociada a una triplomielia¹⁴ o esta última asociada a lesiones estructurales de la corteza paleocerebelosa¹⁸

DIAGNÓSTICO

El diagnóstico de Médula Espinal Hendida en pacientes con MMC y MC puede surgir antes, durante o después de la cirugía del disrafismo abierto. El diagnóstico preoperatorio es el resultado del estudio de estos pacientes mediante Ecografía, Tomografía Computada (TC) o imágenes por Resonancia Magnética (IRM). Mientras que algunos autores realizan estudios prequirúrgicos de rutina antes del cierre de un MMC o de un MC²⁸, otros sólo realizan estudios cuando la lesión disráfica se encuentra cubierta por piel o por gruesas membranas, y por consiguiente con menor riesgo de infección, o cuando existe un compromiso funcional asimétrico en MMII que sugiera la presencia de un hemi-MMC o un hemi-MC o cuando el compromiso neurológico del paciente no se corresponda con el nivel del disra-

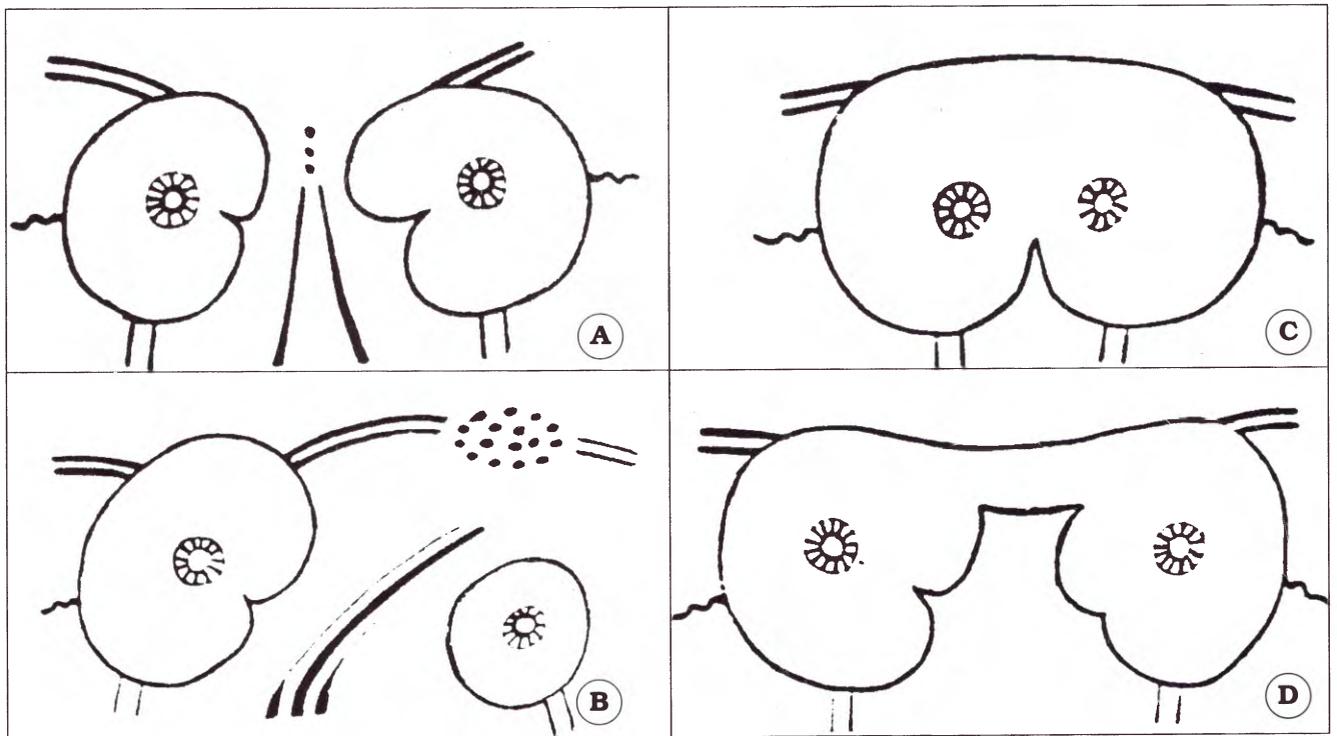


Fig. 6. A. Hemimédulas simétricas. B. Hemimédulas asimétricas. C. Duplicación del canal central. D. Médula espinal en herradura

fismo -casos en que existe un MMC lumbosacro con un compromiso neurológico dorsal- discordancia que sugiere la presencia de una segunda lesión, tal como una diastematomielia oculta a un nivel más alto^{8,15,17}.

El diagnóstico intraoperatorio tiene lugar cuando una inspección quirúrgica cuidadosa permite descubrir el espolón "oculto" dentro del canal espinal proximal o distal al MMC o al MC, o menos frecuentemente, a la altura del mismo²¹. Finalmente, el diagnóstico de MEH puede surgir después del cierre de un disrafismo abierto. En estos casos puede resultar un hallazgo radiológico casual durante el seguimiento habitual de estos pacientes o ante un paciente con deterioro neurológico progresivo^{4,5,19,20}.

La Tomografía Computada (TC) constituye el método de elección para estudiar las alteraciones óseas presentes en la diastematomielia^{21,25}. La TC de alta resolución con ventana ósea y cortes finos de 3 mm o cortes ultrafinos de 1,5 mm de espesor en el área de mayor interés resulta particularmente útil para evaluar la anatomía de los cuerpos vertebrales, de los arcos posteriores y del canal espinal (Figs 7 y 8). La mielo-TC, si bien superada en la actualidad, ha sido en su momento de gran utilidad para estudiar las alteraciones del saco dural (Figs 9 y 10). Las imágenes por Resonancia Magnética (IRM), constituyen un complemento imprescindible de la TC, por la información que brinda acerca de las características de la médula espinal y del saco dural (Figs 11 y 12)^{2,3,7,21,25,27}.



Fig. 7. Caso 1. TC. en Hemi-MC

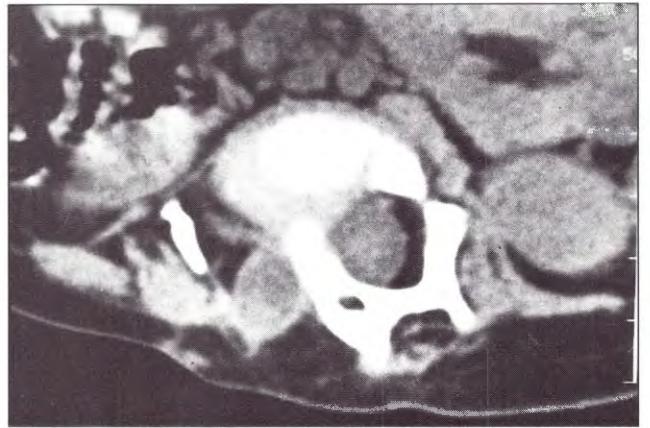


Fig. 8. Caso 2. TC. en Hemi-MC



Fig. 9. Caso 3. mielo-TC. en Hemi-MC

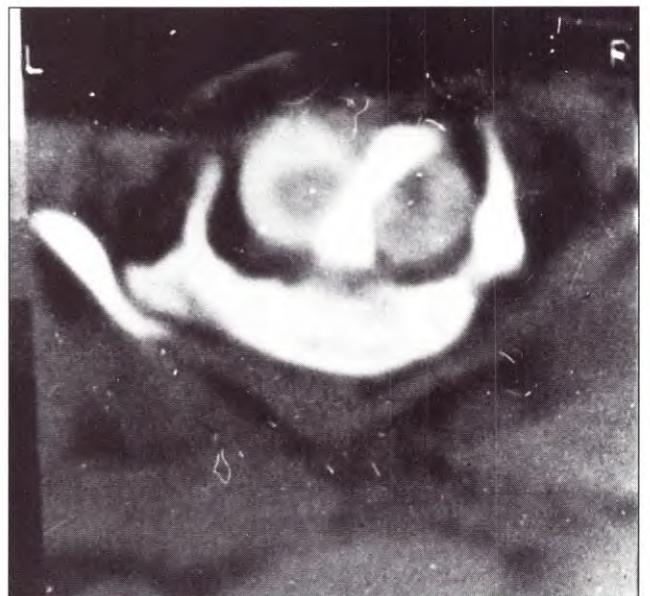


Fig. 10. Caso 4. mielo-TC. en MC

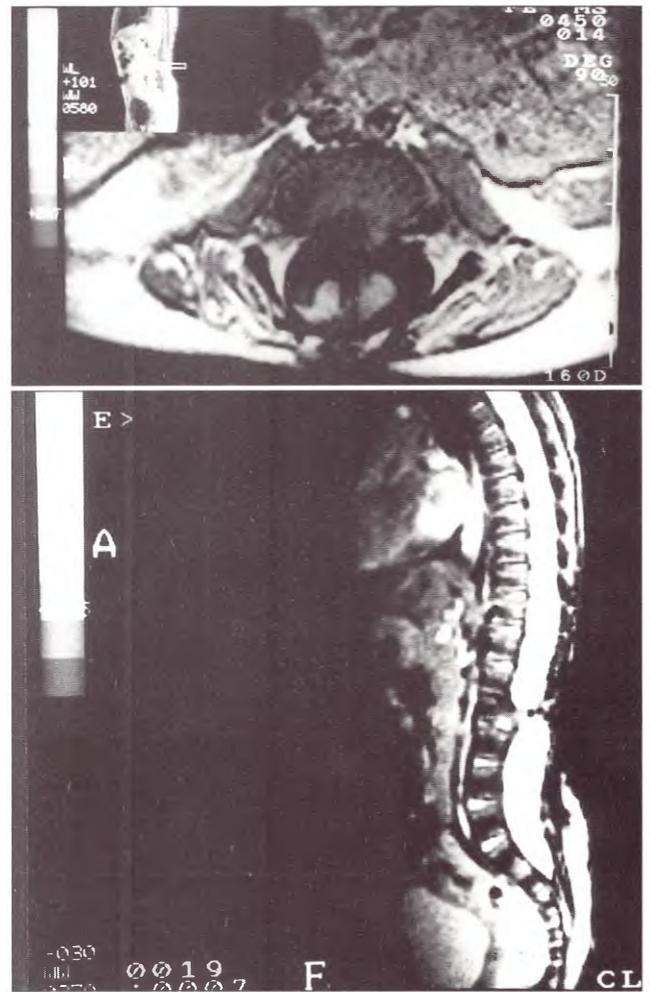
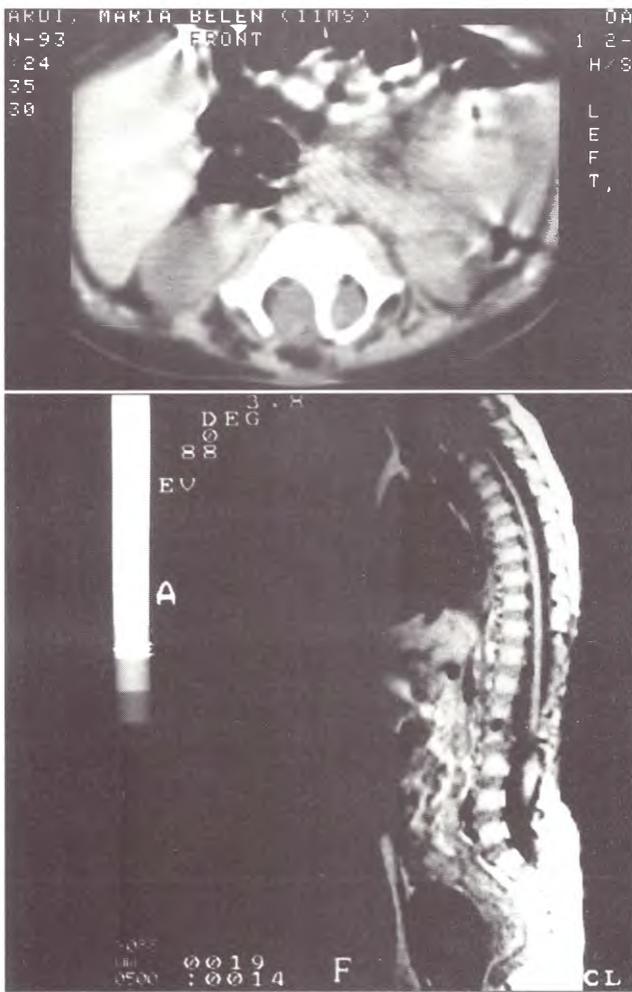
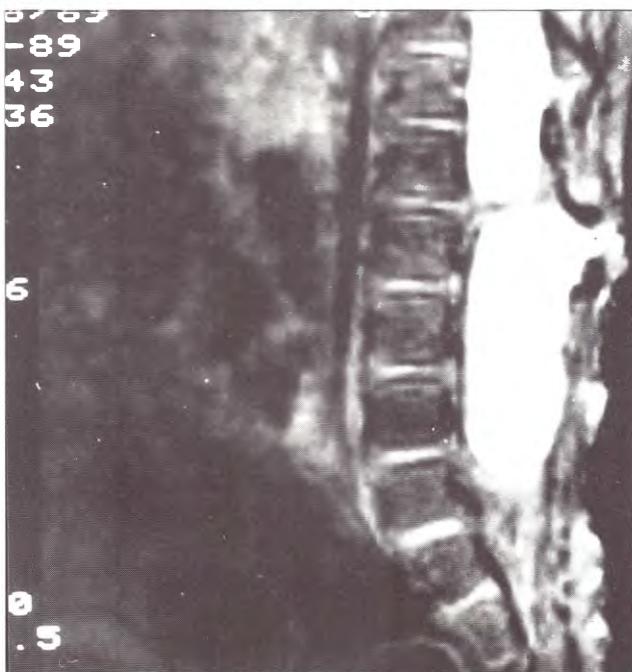


Fig. 11. Caso 5. Paciente con MMC. A. TC. B. Corte axial de IRM en T1. C. Corte sagital de IRM en T1. (Se observa interrupción de la señal de la médula a nivel de la DM). D. Corte sagital de IRM en T2. (Se observa el espolón óseo atravesando el canal espinal y provocando la imagen observada en C).



CASUÍSTICA

En el presente estudio se analizan 6 casos de diastematomielia asociada a disrafismos espinales -meningoceles y mielomeningoceles- que forman parte de una serie de 20 pacientes con MEH presentados en la primera parte de este estudio²⁵. No se incluyen en esta serie los casos en los cuales la presencia de una MEH aislada, que por tratarse de hallazgos intraoperatorios, no ha sido adecuadamente documentada. En los 4 casos el diagnóstico fue preoperatorio y en los 2 restantes postoperatorio.

Las formas de presentación y los estudios diagnósticos se detallan en la Tabla 1. Cinco pacientes fueron del sexo femenino y uno del masculino; las edades oscilaron entre pocas

← Fig. 12. Caso 6. IRM, corte sagital en T2 en un paciente con MMC. (Se observa el espolón óseo atravesando el canal espinal).

Tabla 1. Formas de presentación

	Tipo de disrafismo y diagnóstico	Método de diagnóstico
Caso 1	Hemi-MC / diagn. preop.	TC
Caso 2	Hemi-MC / diagn. preop.	TC
Caso 3	Hemi-MC / diagn. preop.	Mielo-TC
Caso 4	MC / diagn. preop.	Mielo-TC
Caso 5	MMC / diagn. postop.	TC + IRM
Caso 6	MMC / diagn. postop.	IRM

semanas de vida (Casos 1 y 4) y 3 años (Caso 6). En todos los casos se trató de MEH Tipo I -diastematomielia-; los 6 pacientes fueron operados, no presentando ninguno de ellos deterioro de las condiciones neurológicas preoperatorias.

DISCUSIÓN

Es sabido que algunos lactantes operados de MMC presentan, tardíamente, alteraciones lentas y progresivas de su estado neurológico. Deformidades ortopédicas, deterioro de la marcha, debilidad o espasticidad en MMII y empeoramiento clínico o urodinámico de la función vesical son las manifestaciones más frecuentemente encontradas en estos pacientes meses o años después de su cirugía inicial^{7,8,11,19,26,27}. Si bien las disfunciones valvulares, la malformación de Chiari II, la hidrosiringomielia, los quistes dermoides o epidermoides o la fijación -"tethering"- a nivel de la primitiva placoda del MMC constituyen las causas más comunes del empeoramiento neurológico tardío en estos pacientes, la MEH -y particularmente la diastematomielia- es una entidad que debe tenerse en cuenta en el diagnóstico diferencial^{13,22,23}.

Las series que analizan los resultados, complicaciones y lesiones asociadas en MMC realizados en base a estudios con TC e IRM relatan una incidencia de MEH del 4,5 al 6%^{1,2,7,17,23,26}. Williamson et al. en una serie de 22 pacientes con MMC observó la existencia de MEH en el 22,7% de los casos²⁸.

Por otra parte, estudios de anatomía patológica realizados en necropsias de niños con MMC muestran una incidencia de MEH del 36 al 46%, cifras muy superiores a las observadas en las series clínicas antes mencionadas^{9,10,12,14,24}. A diferencia de la serie aquí presentada existe, en general, un predominio de la MEH Tipo II respecto a la Tipo I. En los 7 casos referidos por Pang et al²³ existió diplomielia en 5 y diastematomielia en los 2 casos restantes. Gilbert¹⁴ en su serie de 25 casos de MMC describe una incidencia de MEH del 44 %, de los

cuales 36% fueron Diplomielia y el 8 % restante Diastematomielia.

La TC y las IRM contribuyen al diagnóstico complementándose en la información que brindan cada una de ellas²¹. Mientras la TC permite identificar el espolón óseo de la diastematomielia, las IRM muestran la división de la médula espinal tanto en la diastematomielia como en la diplomielia^{2,3,7,8,21,23,25,27}. El tabique fibroso o las bandas fibroneurovasculares frecuentemente encontradas en casos de diplomielia, en cambio, difícilmente pueden ser observados en la TC. o en las IRM^{23,25}. Tampoco suelen apreciarse en estos estudios las alteraciones estructurales de la médula espinal como un canal central doble o triple o la existencia de 2 astas ventrales y 4 astas dorsales²³. Estas alteraciones frecuentemente presentes en mielomeningoceles y meningoceles y habitualmente no identificadas en los estudios complementarios de diagnóstico permiten explicar la diferente incidencia de MEH en MMC y MC referidas en las series clínicas y anatomopatológicas. Asimismo, la presencia de estas alteraciones anatómicas asociadas podría explicar los casos en los que existe un compromiso neurológico más severo que el esperado por el nivel del MMC, aunque ellas no serían causa de deterioro tardío en estos pacientes. Si lo es, en cambio, al anclaje -tethering- de la médula espinal por el tabique óseo de la diastematomielia y también lo sería, según algunos autores, el tabique fibroso de la diplomielia cuando se encuentra presente^{23,25}.

CONCLUSIONES

La MEH, entidad que incluye la diastematomielia y la diplomielia, constituye una causa de posible deterioro neurológico tardío en pacientes operados de disrafismos abiertos al provocar un "anclaje" de la médula espinal. Su diagnóstico resulta con frecuencia limitado por el poco conocimiento existente acerca de esta entidad por lo que su incidencia podría ser más alta que el 4,5-6% habitualmente relatado en la literatura. El reconocimiento de estas lesiones antes de la cirugía de un MMC o de un MC mediante estudios complementarios adecuados o durante la cirugía mediante la cuidadosa inspección del canal espinal proximal y distal a la lesión permitiría prevenir un deterioro tardío o la necesidad de una nueva intervención quirúrgica en un tiempo ulterior. La cirugía de la diastematomielia se encuentra indicada en todos los casos mientras que en la diplomielia su indicación es más discutible y no aceptada por todos los autores.

Bibliografía

1. Anzai T, Kato Y, Shirane R, Ogawa A, Yoshimoto T: A case of diastematomyelia with meningocele. *No Shinkei Geka* 20:261-265, 1992.
2. Azimullah PC, Smit LME, Rietveld-Knoel E, Valk J: Malformations of the spinal cord in 53 patients with spina bifida studied by magnetic resonance imaging. *Child's Nerv Syst* 7:63-66, 1991.
3. Barnes PD, Lester PD, Yamanashi WS, Prince JR: MRI in infants and children with spinal dysraphisms. *AJR* 147:339-346, 1986.
4. Begeer, J.H.; Roos, R.A. Spinal dysraphisms and tethered cord syndrome. (English abstract). *Tijdschr-Kinder Geneesk* 1989, June 57(3): 93-96.
5. Boop FA, Russell A, Chaddock WN: Diagnosis and management of the tethered cord syndrome. *J Ark Med Soc* 90:328-331, 1992.
6. Bremer JL: Dorsal intestinal fistula, accessory neuroenteric canal, diastematomyelia. *Arch Pathol* 54:132-138, 1952.
7. Breningstall GN, Marker SM, Tubman DE: Hydrosyringomyelia and diastematomyelia detected by MRI in myelomeningocele. *Pediatr Neurol* 8:267-271, 1992.
8. Byrd SE, Radkowski MA: The radiological evaluation of the child with a myelomeningocele. *J Natl Med Assoc* 83:608-614, 1991.
9. Cameron AH: The Arnold-Chiari Malformation and other neuroanatomical malformations associated with spina bifida. *J Pathol Bacteriol* 73:195-211, 1957.
10. Campbell LR, Dayton D, Sohal GS: Neural tube defects: A review of human and animal studies on the etiology of neural tube defects. *Teratology* 34:171-187, 1986.
11. Delashaw JB, Park TS, Cail WM, Vollmer DG: Cervical meningocele and associated spinal anomalies. *Child's Nerv Syst* 3:165-169, 1987.
12. Emery JL, Lendon RG: The local cord lesion in neurospinal dysraphism (meningocele). *J Pathol* 110:83-86, 1973.
13. Frerebeau Ph, Dimeglio A, Gras M, Harbi H: Diastematomyelia: Report of 21 cases surgically treated by a neurosurgical and orthopedic team. *Child's Brain* 10:328-339, 1983.
14. Gilbert JN, Jones KL, Rorke LB, Chernoff GF, James HE: Central Nervous System anomalies associated with meningocele, Hydrocephalus and Arnold-Chiari malformation: reappraisal of theories regarding the pathogenesis of posterior neural tube closure defects. *Neurosurgery* 18:559-564, 1986.
15. Glasier CM, Chaddock WM, Leithiser RE, Williamson SL, Seibert JJ: Screening spinal ultrasound in newborns with neural tube defects. *J Ultrasound Med* 9:339-343, 1990.
16. Gower DJ, Del Curling O, Kelly DL, Alexander E Jr: Diastematomyelia: a 40 year experience. *Pediatr Neurosci* 14:90-96, 1988.
17. Hoffman HJ, Taechilarn C, Hendrick EB, Humphreys RP: Management of lipomyelomeningocele: experience at the Hospital for Sick Children, Toronto. *J Pediatr Neurosci* 1:3-13, 1985.
18. Kuchna Y, Iwanowski L, Dambaska M: Vascular malformations associated with other congenital anomalies of the central nervous system: coexistence and possible causal relations. *Folia Neuropathol* 33(4):255-259, 1995.
19. Macenzie NG, Emery JL: Deformities of the cervical cord in children with neurospinal dysraphism. *Dev Med Child Neurol* 13(Suppl 25):58-67, 1971.
20. McMaster MJ: Occult intraspinal anomalies and congenital scoliosis. *J Bone Joint Surg* 66:588-601, 1984.
21. Ozek MM, Pamir MN, Ozer AF, Keles GE, Erzen C: Diastematomyelia: correlation between computed tomography and magnetic resonance imaging. *Eur J Radiol* 13:209-214, 1991.
22. Pang D, Dias MS, Ahab-Barmada M: Split Cord Malformation: Part I: A unified theory of embryogenesis for double spinal cord malformations. *Neurosurgery* 31:451-480, 1992.
23. Pang D: Split Cord Malformation: Part II: Clinical syndrome. *Neurosurgery* 31:481-500, 1992.
24. Rokos J: Pathogenesis of diastematomyelia and spina bifida. *J Pathol* 117:155-161, 1975.
25. Schijman, E. Diastematomyelia y Diplomielia. Parte I: Diagnóstico y tratamiento. *Rev Arg Neurocir* 11:1-10, 1997.
26. Steinbok P, Irvine B, Cochrane PD, Irwin BJ: Long term outcome and complications of children born with meningocele. *Child's Nerv Syst* 8:92-96, 1992.
27. Vogl, D.; Ring-Mrozik, E.; Baieri, P.; Vogl T.; Zimmermann, K. Magnetic resonance imaging in children suffering from spina bifida. *Z Kinder Chir* 1987 Dec 42 Suppl 1:60-4.
28. Williamson MR, Glasier CM, Chaddock WM, Angtuaco EJ, Binet EF: MRI in the evaluation of spina bifida patients in the remote period after meningocele repair. *Pediatr Radiol* 19:442-443, 1989.