

Artículo original

DIASTEMATOMIELIA Y DIPLOMIELIA Parte I: Diagnóstico y Tratamiento

E. Schijman

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

RESUMEN

Diastematomielia y Diplomielia constituyen malformaciones raquímedulares que han sido reconocidas y diagnosticadas con frecuencia creciente debido al desarrollo de los modernos métodos de diagnóstico por imágenes. Debido al confuso significado que estos conceptos tienen en la literatura, se ha propuesto el nombre de Síndrome de la Médula Espinal Hendida que incluye a ambas entidades. Ellas pueden presentarse en pacientes con alteraciones cutáneas como lipomas, angiomas, senos dérmicos, etc.; en casos de escoliosis progresiva o no progresiva; en pacientes operados previamente de meningocele o mielomeningocele; en pacientes con alteraciones neurológicas, neuroortopédicas o urológicas progresivas o en pacientes que sólo refieren lumbalgia o lumbociatalgia.

La Tomografía Computada y las Imágenes por Resonancia Magnética se complementan para definir las características anatómicas de cada caso. El motivo de este trabajo es analizar la forma de presentación, la información que brindan los métodos diagnósticos y discutir la conducta terapéutica más adecuada para cada caso.

Palabras clave: diastematomielia, diplomielia, disrafismos espinales, médula espinal hendida.

ABSTRACT

Diastematomyelia and Diplomyelia are vertebro-spinal malformations which are recognized and diagnosed with increasing frequency due to the improvement in imaging diagnosis techniques. To avoid the confusion that exists in the literature the name Split Cord Malformation has been proposed. They may have several different clinical manifestations: cutaneous abnormalities, progressive or non-progressive scoliosis, patients who previously underwent meningocele or myelomeningocele surgery, patients with progressive neurologic, neuro-orthopedic or urologic deficits or patients that only refer lumbalgia or lumbo-ciatalgia. C.T. scan and Magnetic Resonance imaging are important tools for diagnosis complementing one another to define the anatomical features of each individual case. The purpose of this paper is to analyze the clinical picture, to evaluate the information provided by each diagnostic procedure and to discuss the most accurate therapeutic management of these lesions.

Key words: diastematomyelia, diplomyelia, spinal dysraphisms, split cord malformation.

El advenimiento de las imágenes por Resonancia Magnética (IRM) ha renovado en los últimos años el interés acerca de los disrafismos espinales, un desorden caracterizado por fusión anormal, incompleta o ausente de las estructuras de la línea media espinal. Se presentan de dos formas: abiertos o cerrados (Tabla 1). Entre los primeros, los más frecuentes son los meningoceles y los mielomeningoceles mientras que, entre los segundos, se encuentran lipomeningoceles, filum terminale hipertrófico, senos dérmicos, quistes dermoides y epidermoides, agenesia sacra, diastematomielia y diplomielia⁵.

La bibliografía ha sido con frecuencia confusa en la utilización de conceptos como diastematomielia, diplomielia, seudodiplomielia y dimielia²⁸ por lo que algunos autores han propuesto la utilización de un concepto amplio y único para estas entidades: el "síndrome de la Médula Espinal Hendida (MEH)"^{40, 41}.

Puede definirse a la "Médula Espinal Hendida" como una forma de disrafismo espinal en el cual la médula espinal, la cola de caballo, el filum terminale o todos ellos en forma conjunta, se encuentran anclados por un tabique dorsoventral que los divide en dos partes laterales, limitando los movimientos que la médula presenta, en condiciones normales, dentro del canal espinal.

El propósito de este estudio es describir las alteraciones embriológicas que conducen a la formación de una MEH, analizar las formas clínicas de presentación, evaluar la utilidad e indicaciones de los diferentes procedimientos diagnósticos y discutir la conducta terapéutica más adecuada para cada caso. Una segunda parte, de presentación ulterior, estará dirigida a evaluar la relación embriológica, anatómica y clínica entre la MEH y los disrafismos espinales abiertos.

Tabla 1. Disrafismos espinales

- | |
|---------------------------------|
| 1- Disrafismos abiertos |
| a- Meningocele |
| b- Mielomeningocele |
| 2- Disrafismos cerrados |
| a- Lipomeningocele |
| b- Filum terminale hipertrófico |
| c- Senos dérmicos |
| d- Quistes dermoides |
| e- Quistes epidermoides |
| f- Agenesia sacra |
| g- Médula Espinal Hendida |
| Diastematomielia |
| Diplomielia |

Alteraciones embriológicas

La teoría más aceptada acerca del mecanismo embriológico que conduce a la formación de una "Médula Espinal Hendida" es la propuesta por Bremer⁷ basada en la existencia y persistencia de un canal neuroentérico accesorio. Según esta teoría existe en las primeras semanas de gestación un canal neuroentérico primitivo que comunica el saco vitelino, de origen endodérmico, con la cavidad amniótica de origen ectodérmico. Este canal tendría un carácter transitorio; en forma simultánea a su cierre y desaparición, se formaría una segunda comunicación entre el ectodermo y el endodermo a un nivel variable por encima del mismo, constituyéndose el canal neuroentérico accesorio que sería el "error básico" -según Bremer- que explicaría la presencia de una MEH y sus distintas formas anatomoclínicas de presentación. La persistencia del extremo anterior (endodérmico) del conducto neuroentérico accesorio y la del tracto endomesenquimal en el que aquél se transforma al incorporar el mesénquima que lo rodea, conduce a la duplicación intestinal, a la formación de bandas fibrosas que provocan una mala rotación intestinal o a la formación de quistes neuroentéricos. Estos últimos pueden estar revestidos por epitelio intestinal o respiratorio y localizarse en el mediastino, en el retroperitoneo o dentro del canal espinal. Los quistes intraespinales pueden ser extradurales o intradurales (extra o intramedulares) localizándose con mayor frecuencia en la región cervical inferior o dorsal alta (C-3 a T-7)⁹. La persistencia de la región extrema posterior del tracto endomesenquimal provoca alteraciones cutáneas (angiomas, lesiones umbilicadas, hipertricosis, etc.) o alteraciones más profundas (senos dérmicos o quistes dermoides y epidermoides) ocasionalmente asociadas^{13, 44}. La persistencia de la parte intermedia del tracto endomesenquimal ocasiona la partición de la notocorda y de la placa neural. Esta partición de la notocorda interfiere con la formación de los cuerpos vertebrales, ocasionando hemivértebras, cuerpos bífidos, hipertróficos, hipoplásicos o fusión de los cuerpos vertebrales vecinos. La partición de la placoda (placa neural) en dos hemiplacodas conduce, una vez producida la neurulación, proceso por el cual la placa neural se invagina dentro del canal espinal transformándose en tubo neural, a la formación de dos hemimédulas (Médula Espinal Hendida) (Fig. 1), si el mesénquima del tracto endomesenquimal contiene células precursoras meníngeas, formará por su cara externa la parte medial del saco dural (duramadre y aracnoi-

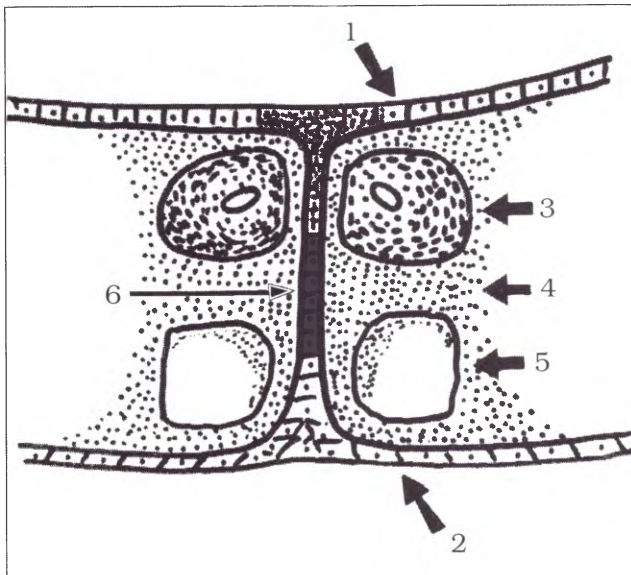


Fig. 1. Mecanismo embriológico de la formación de la MEH. 1 Ectodermo. 2 Endodermo. 3 Hemimédula. 4 Mesénquima. 5 Hemivértebra. 6 Canal Neurentérico Accesorio.

des), y por su cara interna el tabique óseo de la diastematomielia o MEH tipo I^{40, 41}. La parte lateral del saco dural se forma como ocurre habitualmente a partir del mesénquima de la región.

Si el mesénquima del tracto endomesenquimal no ha incorporado células precursoras meníngeas, entonces este tracto no participará en la formación del saco dural; la duramadre y la aracnoides se formarán, como ocurre normalmente, a partir del mesénquima que rodea al tubo neural. El saco dural quedará conformado como un tubo único y el tracto se transformará en un tabique fibroso intradural que persistirá atravesando la Médula Espinal Hendida. Se constituye así la diplomielia o MEH tipo II^{40, 41}. En ocasiones, la persistencia del tracto endomesenquimal interfiere el proceso de neurulación, conduciendo a la formación de un meningocele o un mielomeningocele asociado a una Médula Espinal Hendida. En otros casos, el tracto endomesenquimal interfiere unilateralmente el proceso de neurulación asociándose entonces la Médula Espinal Hendida a un hemimeningocele o a un hemimielomeningocele.

Tabla 2. Médula Espinal Hendida

Tipo I: Diastematomielia
a- Doble canal espinal
b- Doble saco dural
c- Dos hemi médulas
d- Tabique óseo extradural

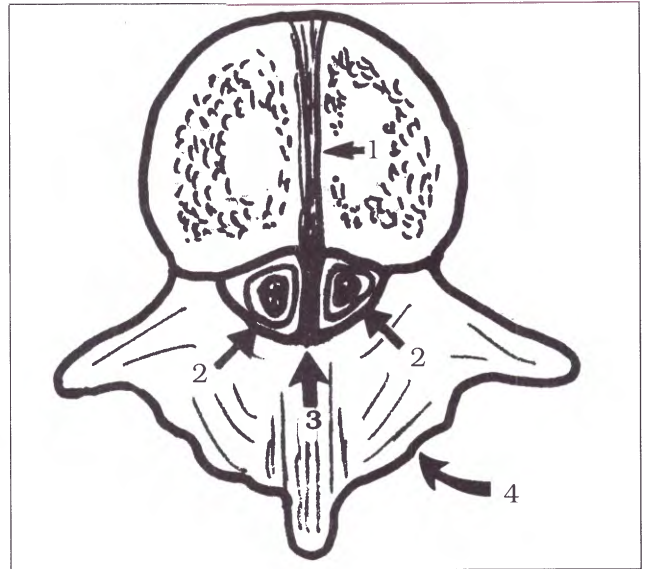


Fig. 2. Alteraciones anatómicas en la Diastematomielia. 1 Restos del Canal Neurentérico Accesorio. 2 Doble canal espinal y doble saco dural. 3 Tabique óseo extradural. 4 Láminas hipertróficas.

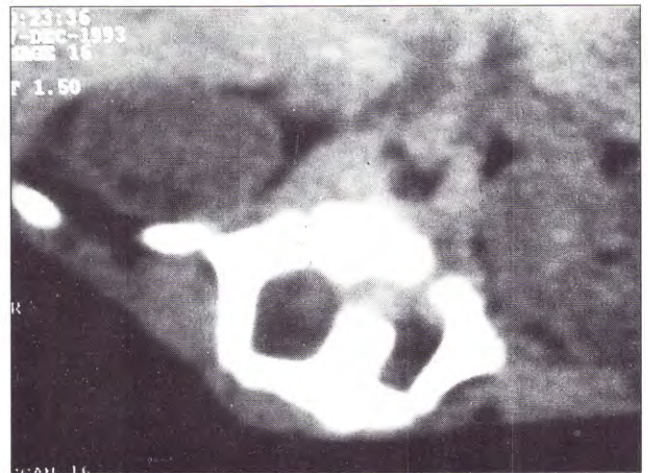


Fig. 3. Diastematomielia. Corte tomográfico en el cual se aprecia la presencia de cartilago en el extremo anterior del tabique.

Alteraciones anatómicas

Existen dos formas de Médula Espinal Hendida^{35, 40, 41}. En la Tipo I, la clásica Diastematomielia (40-50% de las MEH según Pang^{40, 41}, Reigel y McLone⁴⁴ y presente en 6 de 21 casos en la serie de Scotti⁴⁷) existe un doble saco dural, un doble canal espinal y dos hemimédulas separadas por un tabique extradural (Tabla 2, Fig. 2). Si bien este tabique es habitualmente óseo, con frecuencia contiene cartilago en su extremo anterior a nivel de su unión con el cuerpo vertebral (Fig. 3). El tabique puede ser

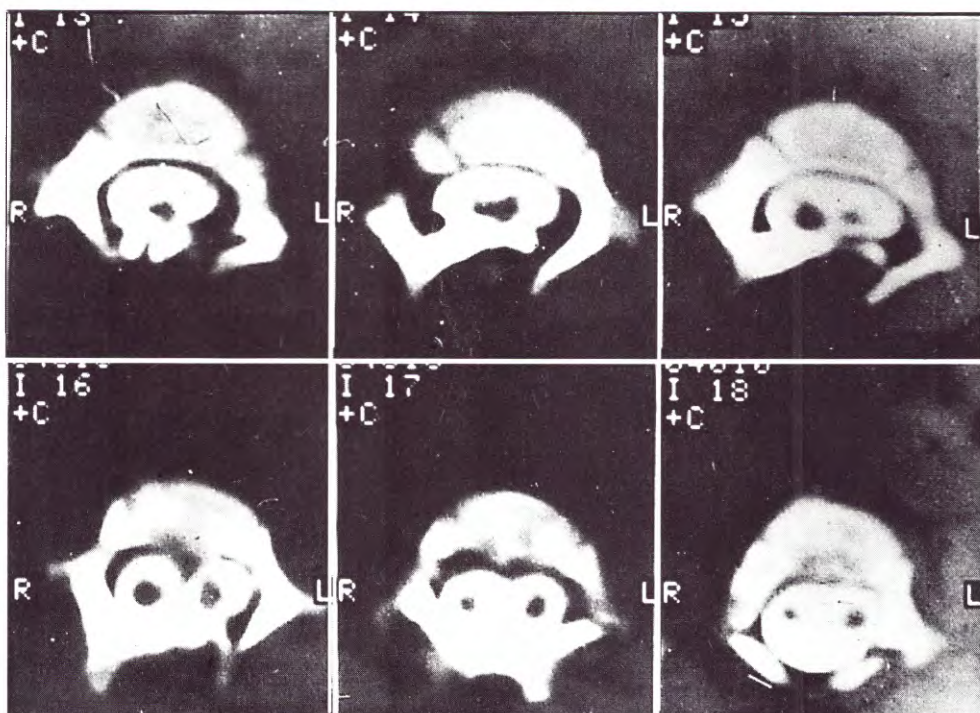


Fig. 4. Mielo-TC en un caso de Diastematomelia. El corte 16 muestra 2 sacos derales. Los cortes más bajos (13, 14 y 15) muestran el saco dural único a esos niveles y la reunificación de la médula espinal. Los cortes más altos (17 y 18) muestran el saco dural único y ambas hemimédulas que persisten separadas.

estrictamente anteroposterior y dividir al canal espinal y a la médula espinal en dos mitades simétricas o puede ser oblicuo en el plano axial dividiendo entonces al canal espinal en forma asimétrica, con una hemimédula normal y otra más pequeña e hipoplásica. En 16 de los 18 casos de la serie de Pang⁴¹ el tabique estaba ubicado estrictamente en línea media con dos hemimédulas iguales y simétricas mientras que en los otros 2 casos el tabique era oblicuo, conformándose dos hemicanales espinales asimétricos. En la serie de Harwood-Nash¹⁹ sobre 172 casos, un 50% presentó asimetría del canal espinal. La localización más frecuente del tabique en la diastematomelia es a nivel lumbar (L3, L2, L4 en orden decreciente de frecuencia), siendo menos frecuente a nivel cervical y torácico inferior y excepcional en la región torácica superior y por debajo de S1⁴¹. En el plano sagital el tabique generalmente es horizontal, aunque puede ser oblicuo hacia adelante y arriba u oblicuo hacia adelante y abajo. Puede presentarse en un solo nivel o extenderse en altura a varios niveles vertebrales⁴¹. Separadas por el tabique, habitualmente ambas hemimédulas se reúnen inmediatamente por debajo del mismo, aunque en ocasiones pueden continuar separadas hasta formar, incluso, dos conos medulares que terminen en forma independiente en dos "filum terminale". En estos casos debe sospecharse la existencia de dos tabiques ubicados a distintos niveles, uno más cefálico y otro más caudal²¹. Con frecuencia ambas hemimédulas no se reúnen inmediatamente por

arriba del tabique pudiendo persistir esta separación a lo largo de varios segmentos vertebrales (hasta 10 en la serie de Frerebeau¹³ y hasta 14 en la serie de Lassale³¹) (Figs. 4, 5 y 6). En la MEH Tipo II, la clásica Diplomielia (50-60% de las MEH según Pang^{40, 41} y Reigel y McLone⁴⁴ y presente en 15 de los 21 casos de Scotti⁴⁷), existe un saco dural único, un canal espinal único y dos hemimédulas simétricas

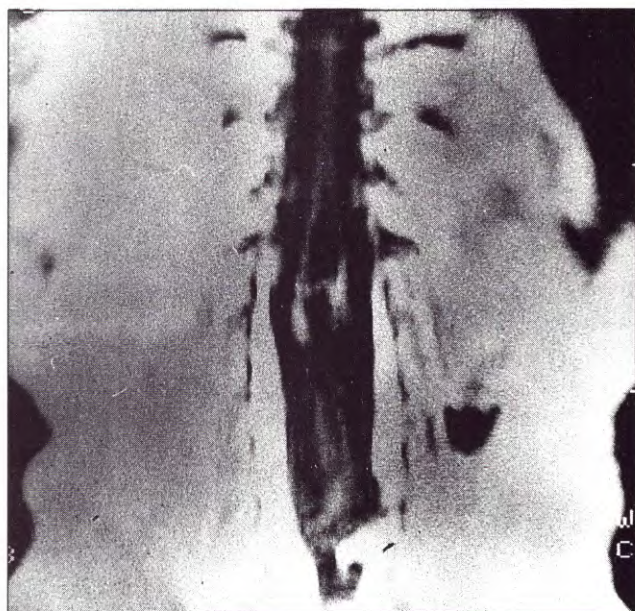


Fig. 5. IMR, corte coronal en T1 de un caso de Diastematomelia. Se observa la división de la médula espinal en dos hemimédulas y el tabique que las separa.

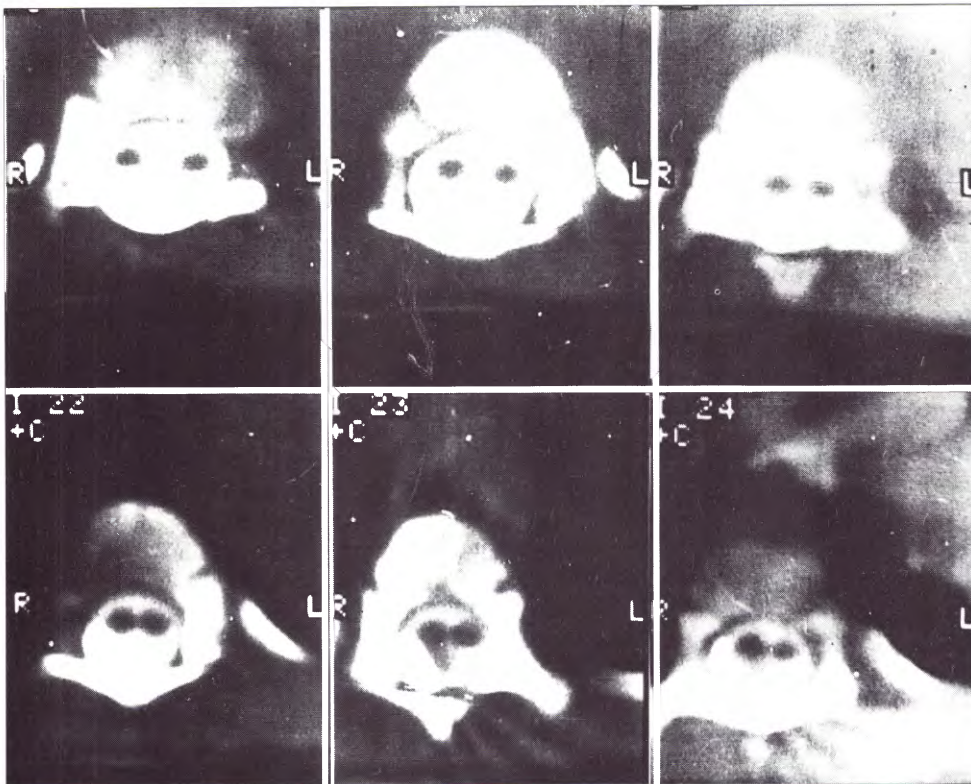


Fig. 6. Mismo paciente de la Fig. 4. Los cortes más altos muestran la progresiva re-unificación de ambas hemi médulas.

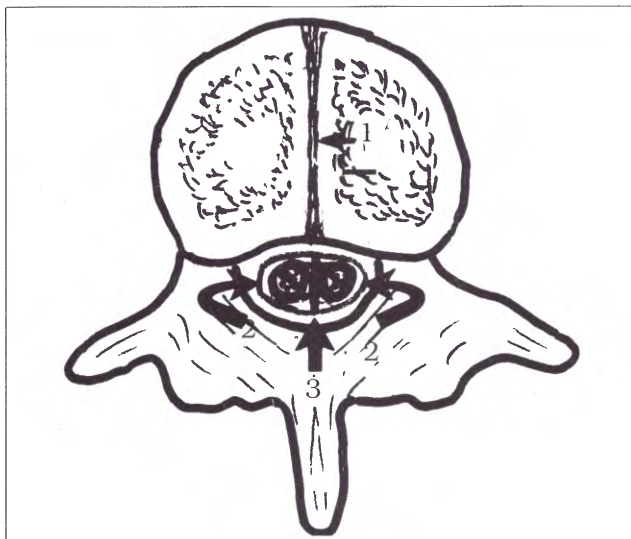


Fig. 7. Alteraciones anatómicas en la Diplomielia. 1. Restos del Canal neurentérico accesorio. 2 Canal espinal y saco dural único. 3 Tabique fibroso intradural.

e iguales entre las cuales se interpone, en ocasiones, un tabique fibroso intradural estrictamente ántero-posterior que no se extiende más de 1 o 2 segmentos vertebrales (Tabla 3, Fig. 7).

Cuadro clínico

Si bien la mayoría de los casos de MEH se manifiestan en la infancia, ellos puede diagnosticarse a cualquier edad, desde el periodo prenatal¹.

Tabla 3. Médula Espinal Hendida

Tipo II: Diplomielia

- a- Canal espinal único
- b- Saco dural único
- c- Dos hemi médulas
- d- Tabique fibroso intradural.

6, 17, 39, 51 hasta la edad adulta^{10, 12, 16, 45, 52}. Es más frecuente en mujeres que en varones^{13, 30, 31} en una relación que oscila entre 1,6:1 y 3:1. El cuadro clínico y la forma de presentación es muy variable^{5, 8, 13, 23, 31, 34, 41}. En los casos de diagnóstico prenatal, la MEH habitualmente es un hallazgo ecográfico en la evaluación de embarazos normales^{1, 6} o patológicos^{17, 39}. En recién nacidos, el diagnóstico frecuentemente resulta del estudio de pacientes con disrafismos espinales abiertos (meningocele o mielomeningocele) o con alteraciones cutáneas de línea media en la región dorso lumbar tales como hipertrichosis, angiomas, nevus, teratomas o lipomas, cuya presencia supone la existencia de un disrafismo espinal oculto. En lactantes y niños de primera y segunda infancia la MEH puede diagnosticarse en las siguientes condiciones clínicas: a) en el estudio de pacientes con alteraciones cutáneas como las mencionadas anteriormente; b) en el estudio de pacientes con déficit neurológico progre-

sivo o no progresivo quienes presentan asimetría en longitud, fuerza o trofismo de miembros inferiores, deformidades de los pies (pie cavo, espástico o paralítico), alteraciones en la marcha o espasticidad; c) en el estudio de pacientes con escoliosis; d) en el estudio de pacientes con disfunción vesical; e) en el estudio de pacientes con lumbalgia o lumbociatalgia. En adultos la MEH suele manifestarse en forma de dolores de tipo ciático o lumbociático o con dolores y disestesias perianales y perineales que aparecen luego de traumatismos menores. En ocasiones, estos pacientes refieren alteraciones cutáneas, neurológicas o musculoesqueléticas presentes desde la niñez no estudiadas previamente en forma adecuada^{10, 12, 33, 41, 45, 52}.

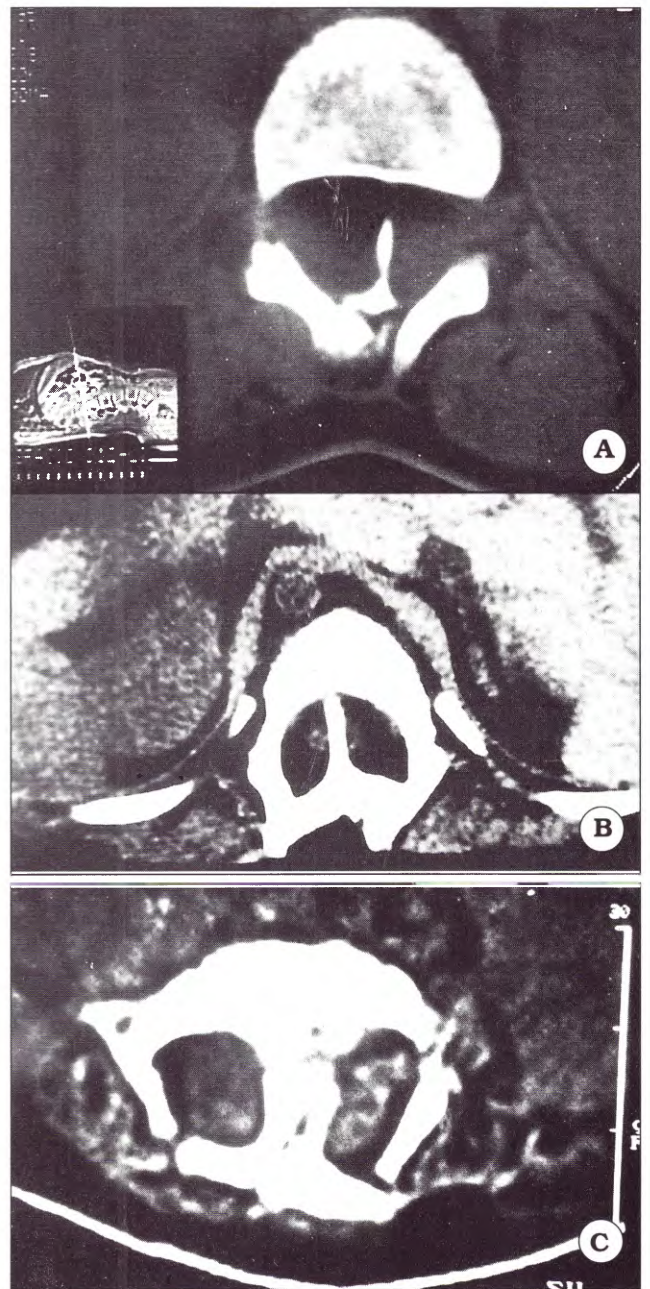
Diagnóstico

En el estudio de un paciente en quien se sospecha la existencia de una MEH debe evaluarse la columna vertebral, la médula espinal y la anatomía del saco dural. Las alteraciones radiológicas en la



Fig. 8. Escoliosis en un paciente con Diastematomielia. Las flechas señalan el espolón óseo.

diastematomielia fueron relatadas originalmente por Neuhauser y colaboradores³⁶ y han sido ampliamente descritas en la bibliografía^{19, 21, 23, 40, 46, 49}. Si bien algunas anomalías pueden reconocerse mediante la radiografía simple (Fig. 8), el método de elección para estudiar las alteraciones de los cuerpos vertebrales, de los arcos posteriores y del canal espinal es la Tomografía Computada (TC) de alta resolución con ventana ósea realizada mediante cortes finos de 3 mm o cortes ultra finos de 1,5 mm de espesor en el área de mayor interés^{19, 26, 28} (Figs. 9). Las Tablas 4, 5 y 6 muestran las



Figs. 9. TC en tres casos de Diastematomielia. Se aprecia la división del canal espinal por un tabique óseo.

alteraciones esqueléticas más frecuentes en la diastematomielia pero que suelen hallarse ausentes en la diplomielia^{16, 20, 29, 40, 41, 44, 50}.

La IRM es el procedimiento de elección para el estudio de la anatomía de la médula espinal y del saco dural permitiendo diferenciar una diplomielia (Fig. 10) de una diastematomielia (Fig. 11)^{3, 4, 8, 18, 19, 24, 29, 38, 42, 48}. La IRM es particularmente útil para determinar la altura del cono medular (frecuentemente bajo), para evaluar el diámetro del filum terminale (en el 40% de los casos corto e hipertrófico) y para diagnosticar lesiones asociadas como la hidro siringomielia, el seno dérmico y los quistes dermoides.

La ecografía espinal resulta de utilidad en el diagnóstico prenatal de la MEH, en la evaluación

de recién nacidos y lactantes con estigmas cutáneos^{5, 27} (Fig. 12) y en la evaluación preoperatoria de recién nacidos con meningoceles o mielomeningocele¹⁴. Los potenciales evocados somatosensitivos, el EMG y los estudios urodinámicos resultan de utilidad para evaluar funcionalmente la médula espinal y la cola de caballo.

Tabla 4. Alteraciones de los cuerpos vertebrales

- a- Cuerpos bifidos
- b- Fusión de cuerpos adyacentes
- c- Cuerpos pequeños e hipoplásicos
- d- Cuerpos con diámetro anteroposterior corto
- e- Cuerpos transversalmente hipertróficos
- f- Cuerpos con superficies redondeadas ("scalloping")
- g- Espacio intervertebral disminuido
- h- Hemivértebras

Tabla 5. Alteraciones de los arcos posteriores

- a- Hemiláminas
- b- Espina bifida
- c- Láminas hipertróficas
- d- Fusión de láminas adyacentes
- e- Apófisis espinosas prominentes, bifidas o ausentes

Tabla 6. Alteraciones del canal espinal

- a- Distancia interpedicular aumentada
- b- Tabique óseo
- c- Escoliosis

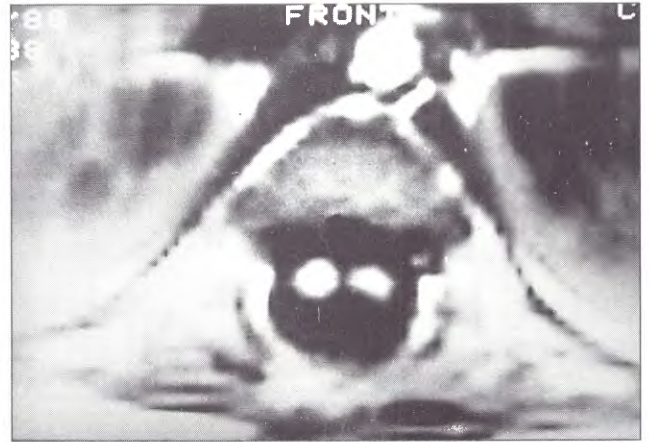


Fig. 10. IRM, corte axial en T1. Dos hemi médulas en un saco dural único en un caso de Diplomielia.



Fig. 11. IRM, corte axial en T1. Dos hemi médulas en un saco dural doble en un caso de Diastematomielia.

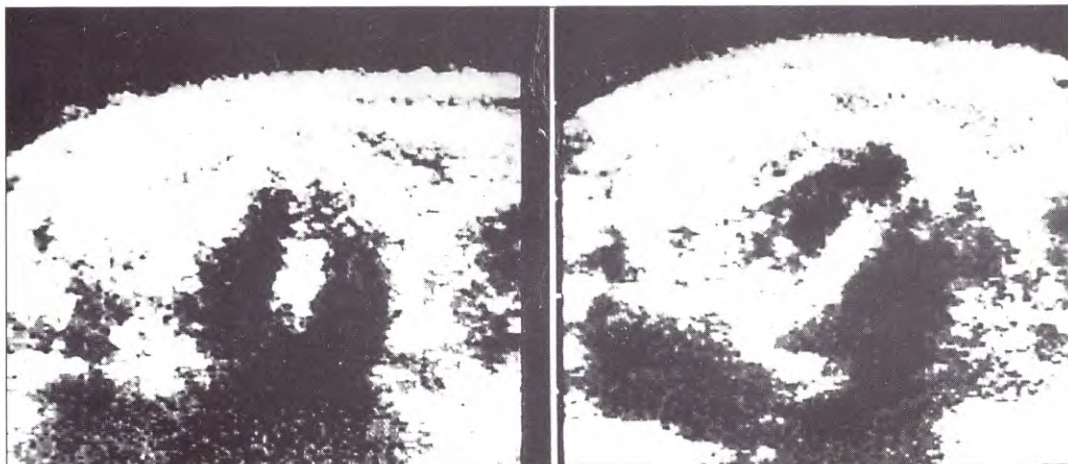


Fig. 12. Ecografía espinal en un lactante con Diastematomielia.

Tratamiento quirúrgico

Existe un consenso casi generalizado que la evolución natural de la diastematomielia conduce a un deterioro neurológico progresivo que se acentúa con el crecimiento y con los movimientos de la columna vertebral^{13, 26, 40, 41}. Si bien las causas que pueden producir un deterioro tardío son múltiples, la más importante es el "anclado" ("tethering") de la médula espinal debido al tabique óseo y a la vaina dural que lo envuelve (que deben ser resecados quirúrgicamente) y al filum terminale hipertrófico (que debe ser seccionado en el mismo acto operatorio cuando se encuentra presente). En los casos de diplomielia en los que existe un tabique fibroso intradural, puede estar adherido a ambas hemimédulas y al saco dural habiéndose postulado la existencia de "tethering" a este nivel^{40, 41}.

La indicación quirúrgica en estos casos de diplomielia es más discutible que en la diastematomielia aunque es recomendada por algunos autores^{40, 41} siendo necesario en todos los casos efectuar un monitoreo neurofisiológico mediante potenciales evocados somatosensitivos intraoperatorios.

Casuística personal

Se estudiaron en forma retrospectiva una serie de 20 pacientes con diagnóstico radiológico de diastematomielia o diplomielia cuyas edades oscilaron entre recién nacidos y 20 años de edad. Doce pacientes fueron del sexo femenino y 8 del sexo masculino. No se incluyeron en esta serie aquellos casos (principalmente meningoceles y mielomeningoceles) en los cuales el diagnóstico de MEH fue un hallazgo intraoperatorio sin documentación radiológica que verificase los hallazgos. Se estudiaron tres grupos de pacientes:

Grupo I: paciente con síntomas y/o signos de médula anclada (8 casos).

Grupo II: pacientes con estigmas cutáneos sugestivos de un disrafismo espinal oculto, con o sin signos de déficit neurológico (6 casos).

Grupo III: pacientes con antecedentes de mielomeningocele o meningocele (6 casos).

Dentro del primer grupo, los signos más frecuentes fueron atrofiyas musculares y deformidades articulares en miembros inferiores (4 casos) y escoliosis (4 casos). En el Grupo II, cuatro pacientes presentaron un examen neurológico normal, mientras que en 2 pacientes existía un déficit motor asimétrico en miembros inferiores. En el

tercer grupo, todos los pacientes presentaron déficit neurológico no progresivo, de grado variable, atribuible al disrafismo abierto preexistente.

Los procedimientos radiológicos utilizados para el diagnóstico de MEH han sido variables dependiendo de la época en que fueron solicitados y de la accesibilidad para su realización.

Diecisiete pacientes presentaron una diastematomielia (MEH Tipo I) siendo intervenidos quirúrgicamente en todos los casos. Tres pacientes presentaron una diplomielia (MEH Tipo II) con examen neurológico normal y escoliosis no progresiva, considerándose en los 3 casos que la cirugía no estaba indicada. De los 17 pacientes operados 4 presentaron un examen neurológico preoperatorio normal; 3 de ellos no tuvieron secuelas luego de la cirugía. Un paciente presentó una retención vesical que se normalizó 20 días más tarde. Los 13 pacientes restantes que fueron operados con alteraciones neurológicas preoperatorias, no mostraron cambios en el postoperatorio, con estabilización de su déficit neurológico, aún en aquellos casos en que el mismo era progresivo (6 pacientes). Todos los casos operados, 5 pacientes operados del primer grupo, los 6 del segundo y los 6 pacientes del tercero, requirieron algún tipo de cirugía ortopédica en un segundo tiempo.

DISCUSIÓN

El cuadro clínico y las formas de presentación de la MEH es tan variado que con frecuencia su diagnóstico es tardío o es el resultado "casual" de estudios dirigidos a descartar alguna otra patología raquímedular. Si bien las Rx simples de columna pueden sugerir, en ciertos casos, la existencia de una diastematomielia, el diagnóstico debe confirmarse mediante TC e IRM siendo ambos procedimientos complementarios y no excluyentes. La TC resulta especialmente útil para la evaluación diagnóstica de las alteraciones óseas mientras que la IRM resulta superior para visualizar la médula espinal y el saco dural y para el diagnóstico de lesiones asociadas (hidrosiringomielia, filum terminale hipertrófico y quistes dermoides o epidermoides). Para el diagnóstico de lipomas intra o extra-raquídeos, la TC resulta tan eficaz como la IRM, mientras que el tabique fibroso de la diplomielia con frecuencia no es identificado en la TC ni en la IRM.

La conducta a seguir frente al diagnóstico de MEH no es uniforme. La mayoría de los autores adoptan una conducta quirúrgica, indicando la

cirugía tanto en pacientes sintomáticos, con un cuadro clínico estable o progresivo, como en pacientes asintomáticos^{2, 3, 5, 13, 22, 26, 37, 40, 41, 43, 47}. Otros autores, en cambio, indican la cirugía en todos los casos sintomáticos y sólo en aquellos pacientes asintomáticos con MEH¹ Tipo I. Otros, finalmente, consideran que la MEH no siempre es evolutiva y sólo indican la cirugía en los casos en que existe un déficit neurológico progresivo y preventivamente en aquellos que presentan un filum terminale hipertrófico o antes de una cirugía de escoliosis, manteniendo en cambio una conducta expectante frente a pacientes asintomáticos o con déficit neurológico estable^{8, 23, 24, 31, 34}. En este sentido, en la serie reportada por Jamil y colaboradores²⁴ ninguno de sus pacientes con MEH no operados empeoró clínicamente luego de un período de observación entre 2 y 10 años, motivo por el cual éstos autores consideran que la cirugía profiláctica no se encuentra indicada. Los resultados de los casos operados son muy variables. Los pacientes con déficit neurológico progresivo suelen mejorar con cirugía, aunque el grado de mejoría varía de un caso a otro. Mejoran, principalmente, si los síntomas son recientes y cuando el dolor es un síntoma predominante²⁵. Por el contrario, suelen no mejorar aquellos casos con déficit neurológico no progresivo¹⁵. Erickson¹¹ apela sobre la existencia de una mielodisplasia a nivel de la médula hendida con ausencia neuronal congénita como ocurre en los lipomas intrarraquídeos¹¹ para explicar esta falta de mejoría. Con cierta frecuencia, algunos pacientes empeoran transitoria o permanentemente luego de la cirugía. En la serie de Linder y colaboradores³²

sobre 13 pacientes operados, 6 mejoraron, 6 persistieron sin cambios y 1 empeoró mientras que en la serie de Frerebeau y colaboradores¹³ sobre 21 pacientes operados, 2 mejoraron, 17 persistieron sin cambios y 2 empeoraron luego de la cirugía.

CONCLUSIONES

La MEH es una forma de disrafismo espinal oculto que produce un "anclado" (tethering) de la médula espinal. En el Tipo I, descrita clásicamente como diastematomielia, la médula se encuentra anclada por un tabique óseo, la vaina dural que lo envuelve y el filum terminale corto y grueso frecuentemente presente. En el Tipo II, la clásica diplomielia, el tabique fibroso unido a ambas hemimédulas por un lado y al saco dural por el otro, podría ser causa de "tethering" de la médula espinal. La TC y la IMR brindan información complementaria, siendo la primera más útil para el estudio de estructuras óseas mientras que la segunda resulta más efectiva para evaluar la médula espinal y el contenido del saco dural. Si bien el déficit neurológico, una vez establecido, es frecuentemente irreversible, el carácter progresivo del mismo o la posible aparición de síntomas en pacientes previamente asintomáticos justifican la cirugía una vez realizado el diagnóstico de las formas Tipo I de Médula Espinal Hendida. En cambio, en pacientes asintomáticos con examen neurológico normal y MEH Tipo II resulta conveniente mantener una conducta expectante y seguimiento con PESS antes de indicar un tratamiento quirúrgico.

Bibliografía

1. Anderson NG, Jordan S, MacFarlane MR, Lovell-Smith M: Diastematomyelia: Diagnosis by prenatal sonography. **AJR** 163: 911-914, 1994.
2. Anzai T, Kato I, Shirane R, Ogawa A, Yoshimoto T: A case of diastematomyelia with meningomyelocele. **No Shinkei Geka** 20: 261-265, 1992.
3. Azimullah PC, Smit LME, Rietveld-Knol 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.
4. Barnes PD, Lester PD, Yamanashi WS, Prince JR: MRI in infants and children with spinal dysraphisms. **AJR** 147: 339-346, 1986.
5. Boop FA, Russell A, Chaddock WN: Diagnosis and management of the tethered cord syndrome. **J Ark Med Soc** 90: 328-331, 1992.
6. Boulot P, Ferran JL, Charlier C, Pages A, Bachelard B, Hédon B, Viala JL: Prenatal diagnosis of diastematomyelia. **Pediatr Radiol** 23: 67-68, 1993.
7. Bremer JL: Dorsal intestinal fistula, accessory neurenteric canal, diastematomyelia. **Arch Pathol** 54: 132-138, 1952.
8. Breningstall GN, Marker SM, Tubman DE: Hydrosyringomyelia and diastematomyelia detected by MRI in myelomeningocele. **Pediatr Neurol** 8: 267-271, 1992.
9. D'Almeida AC, Stewart DH Jr.: Neurenteric cyst: Case report and literature review. **Neurosurgery** 8: 596-599, 1981.
10. English WJ: Diastematomyelia in adults. **J Neurosurg** 27: 260-264, 1967.
11. Erickson D: Comments. **Neurosurgery** 11: 624, 1982.
12. Freeman LW: Late symptoms from Diastematomyelia. **J Neurosurg** 18: 538-541, 1967.
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. Glasier CM, Chaddock WM, Leithiser RE Jr, Williamson SL, Seibert JJ: Screening spinal ultrasound in newborns with neural tube defects. **J Ultrasound Med** 9: 339-343, 1990.
 15. Gower DJ, Del Curling O, Kelly DL, Alexander E Jr: Diastematomyelia: a 40 year experience. **Pediatr Neurosci** 14: 90-96, 1988.
 16. Gradzki J, Jankowski R, Nowak S, Zukiel R: Diplomyelia and diastematomyelia. Case report. **Neurol Neurochir Pol** 26: 511-517, 1992.
 17. Gubbels JL, Gold WR, Bauserman S: Prenatal diagnosis of fetal diastematomyelia in a pregnancy exposed to acyclovir. **Reprod Toxicol** 5: 517-520, 1991.
 18. Gundry CR, Heithoff KB: Imaging evaluation of patients with spinal deformity. **Orthop Clin North Am** 25: 247-264, 1994.
 19. Harwood-Nash DC, McHugh K: Diastematomyelia in 172 children: the impact of modern neuroradiology. **Pediatr Neurosurg** 16: 247-251, 1991.
 20. Hendrick EB: On Diastematomyelia. *Progr Neurol Surg*, vol 4, pages 277-288, Karger, Basel, 1971.
 21. Hilal SK, Marton D, Pollack E: Diastematomyelia in children. Radiographic study of 34 cases. **Radiology** 112: 609-621, 1974.
 22. Hoffman HJ, Taechilarn C, Hendrick EB, Humphreys RP: Management of lipomyelomeningoceles: experience at the Hospital for Sick Childre, Toronto. **J Pediat Neurosci** 1: 3-13, 1985.
 23. Hood RW, Riseborough EJ, Nehme AM, Micheli LJ, Strand RD, Neuhauser EBD: Diastematomyelia and structural spinal deformities. **J Bone Joint Surg (Am)** 62: 520-528, 1980.
 24. James CCM, Lassman LP: Diastematomyelia and the tight filum terminale. **J Neurol Sci** 110: 193-196, 1970.
 25. Kim SK, Chung YS, Wang KC, Cho BK, Choi KS, Han DH: Diastematomyelia. Clinical manifestation and treatment outcome. **J Korean Med Sci** 9: 135-144, 1994.
 26. Kogler A, Arsenic B, Marusic-Della Marina B, Kovac D, Sore B: Diastematomyelia. Case report. **Neurol Croat** 41: 57-64, 1991.
 27. Konner C, Gassner I, Mayr U, Kreczy A: Diagnosis of diastematomyelia using ultrasound. **Klin Pediatr** 202: 124-128, 1990.
 28. Krause L: Diastematomyelia. **Child's Nerv Syst** 8: 155, 1992.
 29. Kurihara N, Takahashi S, Ogawa A, Shirane R, Sasaki M, Ishii K, Matsumoto K, Ishibashi T, Sakamoto K: CT and MR findings in diastematomyelia with embryogenetic consideration. **Radiat Med** 10: 73-77, 1992.
 30. Lapras C, Bret P: Diastematomyelia. **Neurochirurgie** 34 (Suppl 1): 99-103, 1988.
 31. Lassale B, Rigault P, Pouliquen JC, Padovani JP, Guyonvarch G: Diastematomyelia. **Rev Chir Orthop** 66: 123-140, 1980.
 32. Linder M, Rosenstein J, Sklar FH: Functional improvement after spinal surgery for the dysraphic malformations. **Neurosurgery** 11: 622-624, 1982.
 33. List J, Stendel R, Rudolph KH, Brock M: A case of diastematomyelia (split cord malformation type I) with clinical manifestation in adulthood). **Zentralbl Neurochir** 55: 212-217, 1994.
 34. Miller A, Guille JT, Bowen JR: Evaluation and treatment of diastematomyelia. **J Bone Joint Surg (Am)** 75: 1308-1317, 1993.
 35. Naidich TP, Harwood-Nash DC: Diastematomyelia: Hemicord and meningeal sheats: single and double arachnoid and dural tubes. **AJNR** 4: 633-636, 1983.
 36. Neuhauser EBD, Wittenborg MH, Dehlinger K: Diastematomyelia. Transfixation of the cord or cauda equina with congenital anomalies of the spine. **Radiology** 54: 659, 1950.
 37. O'Neill P, Singh J: Occult spinal dysraphism in children: need for early neurosurgical referral. **Child's Nerv Syst** 7: 309-311, 1991.
 38. 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.
 39. Pachi A, Maggi E, Giancotti A, Forleo S, Torregrossa G, Roggini M, Bosman C: Prenatal sonographic diagnosis of diastematomyelia in a diabetic woman. **Prenatal diagn** 12: 535-539, 1992.
 40. Pang D, Dias MS, Ahab-Barmada M: Split Cord Malformation: Part I: A unified theory of embryogenesis for double spinal cord malformations. 31: 451-480, 1992.
 41. Pang D: Split Cord Malformation: Part II: Clinical Syndrome. **Neurosurgery** 31: 481-500, 1992.
 42. Raghavan N, Barkovich AJ, Edwards M, Norman D: MR imaging in the tethered spinal cord syndrome. **AJR** 152: 843-852, 1989.
 43. Raimondi AJ: Diastematomyelia. In: *The Pediatric Spine I. Development and the Dysraphic State, Chapter 9, Hamartomas and the Dysraphic State*, pages 190-192-1989, Edited by A.J. Raimondi, M Choux and C Di Rocco, Spinger-Verlag.
 44. Reigel DH, McLone DG: *Tethered Spinal Cord. Pediatric neurosurgery, Third Edition*, WB Saunders Co, pages 77-95, Chapter 4, 1994.
 45. Russel NA, Benoit BG, Joaquin AJ: Diastematomyelia in adults. A review. **Pediatr Neurosurg** 16: 252-257, 1990.
 46. Scatliff JH, Till K, Hoare RD: Incomplete, false and true diastematomyelia. Radiological evaluation by air myelography and tomography. **Radiology** 116: 349-354, 1975.
 47. Scotti G, Musgrove MA, Harwood-Nash DC, Fitz FR, Chuang SH: Diastematomyelia in children: Metrizamide and CT myelography. **AJR** 135: 1225-1232, 1980.
 48. Steinbok P, Irvine B, Cochrane PD, Irwin BJ: Long-term outcome and complications of children born with meningomyelocele. **Child's Nerv Syst** 8: 92-96, 1992.
 49. Taveras JM, Wood, EH: *Diagnostic Neuroradiology*. Williams & Wilkins Co., Baltimore.
 50. Ulmer JL, Elster AD, Ginsberg LE, Williams DW: Klippel-Feil syndrome: CT and MR of acquired and congenital abnormalities of cervical spine and cord. **J Comput Assist Tomogr** 17: 215-224, 1993.
 51. Winter RK, McKnight L, Byrne RA, Wrught CH: Diastematomyelia: prenatal ultrasonic appearances. **Clin Radiol** 40: 291-294, 1989.
 52. Wolf AL, Tubman DE, Seljeskog EL: Diastematomyelia of the cervical spinal cord with tethering in an adult. **Neurosurgery** 21: 94-98, 1987.