



ACADEMIA SNC PHARMA



NEUROLOGÍA

[Enfermedades de la
médula espinal]

CORTESÍA DE



20/37

Enfermedades de la médula espinal

M. E. Erro, J. Barredo, J. J. Zarranz

Introducción

La médula espinal, por sus particularidades anatómicas y fisiológicas, es una parte muy diferenciada del sistema nervioso central (SNC). También la semiología de sus lesiones es característica, dominada por el déficit motor y sensitivo en las extremidades inferiores (paraplejía) o en las cuatro extremidades (tetraplejía), según la localización de la lesión. Además, la médula espinal es muy vulnerable a diversos agentes etiológicos como traumatismos, inflamaciones, tumores y compresiones de origen vertebral, lo que hace que los síndromes y enfermedades que se exponen en este capítulo sean de gran importancia práctica.

Recuerdo anatomofisiológico

Estructura externa

La médula espinal es un cilindro alargado de tejido nervioso que se extiende desde el límite craneal del atlas hasta el borde inferior de la primera vértebra lumbar (fig. e19.1). Rostralmente se continúa con el bulbo, y caudalmente su volumen se estrecha en forma de cono y se prolonga en un filamento pial (*filum terminale*) que llega hasta el coxis. La médula espinal se divide en cuatro regiones: cervical, torácica, lumbar y sacra. Dado que la médula espinal es más corta que la columna vertebral, los niveles de la médula y los de la columna no necesariamente coinciden. Los segmentos medulares de C1 a C8 están entre las vértebras C1 y C7; los segmentos medulares de D1 a D12, entre los cuerpos vertebrales D1 y D8; los cinco lumbares, entre las vértebras D9 y D11, y los cinco segmentos sacros, entre las vértebras D12 y L1.

De la médula salen raíces anteriores y posteriores (estas son funcionalmente aferentes), de forma simétrica a derecha e izquierda en número de ocho cervicales, doce dorsales, cinco lumbares, cinco sacras y una coccígea. Las raíces anteriores y posteriores se unen y forman el nervio radicular en el agujero de conjunción intervertebral (fig. e19.2). De C1 a C7 los nervios raquídeos salen por encima de su respectiva vértebra, el

nervio radicular C8 sale entre C7 y D1, y los siguientes nervios raquídeos, por debajo de la vértebra correspondiente. Las raíces lumbares sacras y coccígeas son muy largas y forman la cola de caballo.

La médula está rodeada por las leptomeninges (pia y aracnoides, que contiene el líquido cefalorraquídeo [LCR]), las cuales son continuidad de las que rodean al cerebro; la duramadre, que forma una vaina alrededor de las leptomeninges, no se continúa con la dura del cerebro, puesto que se inserta en el hueso alrededor del agujero occipital. Entre la dura y las vértebras hay un espacio epidural real (que no existe en el cráneo), que contiene grasa y plexos venosos abundantes.

Vascularización

La médula está vascularizada a partir de tres ejes arteriales que la recorren de arriba abajo: la arteria espinal anterior, que se sitúa en el surco medular anterior e irriga los dos tercios anteriores de la médula, y las dos arterias espinales posteriores, que se sitúan en la entrada de las raíces posteriores e irrigan el tercio dorsal. La arteria espinal anterior y las dos posteriores nacen de las arterias vertebrales y las van alimentando arterias que entran con las raíces (radiculomedulares) a diversos niveles en número bastante variable (fig. e19.3). Las arterias radiculomedulares dorsales proceden de las arterias intercostales. Hacia D2-D4 queda un territorio frontera muy vulnerable a la isquemia en situaciones de hipoperfusión (shock). El ensanchamiento lumbar también es muy vulnerable, pues su irrigación procede de la arteria radicular de Adamkiewicz, que tras entrar en el canal medular por una raíz dorsal baja (generalmente izquierda entre D9 y D11) asciende unos segmentos, hace un bucle y desciende de nuevo.

El drenaje venoso está formado por la vena anterior y posterior espinal, conectadas circunferencialmente a través del plexo venoso coronal dentro de la piamadre. En cada segmento medular, las venas anteriores y posteriores drenan las raíces nerviosas (las mayores se encuentran en la región lumbar: la gran vena medular anterior, entre D11 y L3, y la posterior, en L1 o L2).

Estructura interna

La médula espinal contiene en su interior una sustancia gris que en los cortes transversales tiene forma de «H», con dos astas anteriores (donde se sitúan las neuronas motoras) y dos posteriores (neuronas sensitivas) (fig. e19.4; v. también fig. e3.1). La columna intermediolateral extendida de D1 a L2 contiene las neuronas simpáticas preganglionares. En los segmentos sacros S2-S3-S4 hay neuronas intermediolaterales parasimpáticas. En el nivel dorsal se encuentran las neuronas de las columnas de Clarke, que dan origen a los haces espinocerebelosos dorsales. En las astas anteriores hay neuronas motoras grandes (α), que inervan las fibras musculares extrafusales; neuronas motoras más pequeñas (γ), que inervan las fibras de los husos neuromusculares, y neuronas intercalares que intervienen en los arcos reflejos.

Las principales vías ascendentes y descendentes que transitan por los cordones (sustancia blanca) de la médula se resumen en la figura e19.4.

Síntesis fisiológica

Las funciones de la médula espinal de más interés clínico que tienen lugar en cada segmento son tres:

1. La inervación motora de la musculatura esquelética por parte de las neuronas del asta anterior, cuyos axones salen por la raíz anterior y se distribuyen en un grupo de músculos (miotoma).
2. Las aferencias sensitivas, que llegan por la raíz posterior (el cuerpo neuronal está en el ganglio raquídeo posterior) y se distribuyen en las capas del asta posterior. Cada raíz trae la sensibilidad de una banda cutánea (dermatoma) y de otras estructuras profundas o viscerales.
3. Los arcos reflejos segmentarios miotático y de estiramiento, ambos en relación con el estado funcional del bucle γ .

Síntomas y signos

Síntomas y signos de lesión de la raíz posterior

La sección de una raíz posterior produce la pérdida de todas las sensibilidades en el correspondiente dermatoma (v. cap. 4, fig. 4.2). La irritación de la raíz posterior produce parestesias y

dolor típicamente neurálgico e irradiado en banda por el tronco o una extremidad (v. cap. 14). Es importante distinguir el dolor irradiado del referido (tabla 19.1).

Síntomas y signos de lesión de la raíz anterior

La lesión de la raíz (o del asta) anterior produce pérdida de fuerza y atrofia muscular con signos de denervación, tanto en el electromiograma (EMG) (fibrilaciones, fasciculaciones, ondas lentas positivas, trazados pobres neurógenos), como en la biopsia muscular (fibras atroficas angulosas, agrupamiento de fibras). Los signos y síntomas sensitivos y de los reflejos por lesiones de las raíces cervicales y lumbosacras se han resumido en las tablas 14.1 y 14.3.

Síntomas y signos disautonómicos

Las alteraciones vegetativas por lesión medular van a depender del nivel de la sección, de la extensión y del tiempo transcurrido desde la lesión. En las secciones medulares altas completas en la fase inicial se produce una situación denominada *de shock medular* con hipotensión y bradicardia. En lesiones crónicas de la médula por encima de D6 se puede producir el fenómeno denominado *disreflexia autonómica*, consistente en que estímulos nociceptivos por debajo de la lesión (provenientes del aparato urinario, digestivo o reproductor) provocan una descarga simpática masiva con aumento de la presión arterial. La clínica, las posibles causas y el tratamiento de este síndrome se resumen en el cuadro e19.1.

Son signos de gran valor localizador los trastornos vasomotores y de la sudoración en las manos, que expresan una lesión cervical baja; el síndrome de Bernard-Horner, que localiza la lesión en el centro simpático cilioespinal en D1, y los trastornos esfinterianos y sexuales propios de las lesiones lumbosacras (v. cap. 5).

Movimientos anormales

Algunas lesiones medulares dan lugar a distonías focales o segmentarias que pueden coexistir con dolor neuropático y disautonomía (síndrome de dolor regional complejo). A veces se producen mioclonías que pueden limitarse al miotoma donde asienta la lesión medular o extenderse en sentido ascendente o descendente. Las mioclonías suelen ser dolorosas. También son repetidas y rítmicas (v. cap. 18). No se deben confundir con los espasmos espontáneos, o provocados por los estímulos, secundarios a la espasticidad.

Tabla 19.1 Características diferenciales del dolor radicular y del dolor referido

Característica	Dolor radicular/irradiado	Dolor referido
Origen	Irritación de la raíz posterior	Irritación de estructuras sensibles de la columna (facetis articulares, anillo discal, ligamentos)
Carácter del dolor	Fulgurante, eléctrico	Sordo, continuo
Localización y difusión	Preciso, en banda, difunde distalmente hasta los dedos	Impreciso, regional, en un área extensa proximal y no alcanza las partes distales de las extremidades
Síntomas asociados	Parestesias, acorchamiento	Dolorimiento muscular sin déficit sensitivo ni motor
Signos asociados	Debilidad muscular Hiporreflexia Hipoestesia Provocación del dolor por estiramiento radicular (maniobra de Lasègue o similares) Puntos dolorosos en el trayecto nervioso (Valleix o similares)	Impotencia muscular por inhibición (dolor) Reflejos y sensibilidades normales Limitaciones de la movilidad Provocación de dolor con el movimiento

Síndromes medulares

Las lesiones medulares se expresan por unos síndromes que combinan los trastornos motores, sensitivos y vegetativos ya descritos.

Síndrome de la sección medular completa aguda

Este síndrome debe entenderse en términos funcionales, sin que haya una verdadera sección anatómica de la médula. Por ello es posible que los pacientes se recuperen parcial y aun totalmente de un síndrome de sección medular aguda. Se debe a traumatismos, infecciones o inflamaciones agudas (mielitis), infartos (mielomalacia) y hematomas (hematomielia), y más raramente por abscesos o tumores, que suelen llevar una evolución algo más lenta. También producen una lesión medular aguda o muy rápida el efecto tóxico de sustancias inyectadas en el espacio subaracnoideo y la radioterapia. Las principales causas de mielopatía aguda transversa no traumática se recogen en el cuadro 19.1. La mielopatía aguda transversa debe distinguirse de otras causas de parálisis aguda por lesión de las neuronas motoras (síndrome *polio-like*) de las raíces (síndrome de Guillain-Barré) de los músculos o de la unión neuromuscular (miastenia *gravis*). Los pasos básicos en el diagnóstico y tratamiento urgente del paciente con mielopatía aguda se presentan en la figura 19.1.

La consecuencia de la interrupción funcional medular completa es una paraplejía (si se lesiona la médula dorsal o lumbar) o una tetraplejía (si se lesiona la médula cervical). Las lesiones por encima de los segmentos C3-C4 pueden producir una insuficiencia respiratoria por afectación del centro respiratorio o del nervio frénico (que inerva el diafragma). Si el paciente sobrevive, será dependiente de un sistema de ventilación asistida.

Además de la parálisis, se pierden todas las sensibilidades por debajo del nivel de la lesión y se interrumpe toda la actividad vegetativa y refleja, lo que se denomina shock medular. El término shock indica, por una parte, el estado de anulación funcional neurológica total y, por otra, el colapso circulatorio con hipotensión arterial por secuestro de volumen sanguíneo en los territorios vasculares de las piernas y del abdomen, y que pueden llevar al shock hipovolémico con bradicardia. El shock medular se traduce en hipotonía, arreflexia muscular y cutánea, distensión abdominal e íleo parálítico, distensión vesical con «globo» y micción por rebosamiento con posible erección permanente del pene (priapismo), trastornos vasomotores de la piel con edema y tendencia a la hipotermia. Pasada esta fase inicial, en días o semanas, se produce un aumento del tono muscular con espasticidad e hiperreflexia. Si la recuperación es mínima, el paciente quedará definitivamente parapléjico o tetrapléjico con atrofia de la musculatura.

Aparecen reflejos nociceptivos de flexión integrados en el cabo de la médula distal a la sección. El trofismo de la piel y el cuidado de la vejiga son difíciles de mantener, y pueden aparecer úlceras de decúbito, litiasis renal o vesical e infecciones urinarias. También son posibles calcificaciones y deformidades articulares.

Síndrome alterno de hemisección medular (síndrome de Brown-Séquard)

Es raro en la clínica tal como se describe teóricamente. Una herida penetrante (cuchillada) puede remedarlo con bastante aproximación al esquema clásico. Los tumores extrínsecos que

CUADRO 19.1 Causas de mielopatía aguda transversa no traumática

Causas compresivas

Hematomas intra- y extramedulares
Tumores
Abscesos
Hernias discales
Quistes parasitarios

Causas no compresivas

Causas isquémicas:

- Embolia arteria espinal anterior
- Embolia gaseosa
- Embolia de cartílago discal
- Aneurisma de la aorta
- Síndrome de anticuerpos antifosfolípidos
- Intervenciones quirúrgicas toracoabdominales

Enfermedades hematológicas:

- Hipercoagulabilidad
- Anemia de células falciformes

Hipoperfusión:

- Parada cardíaca
- Shocks hemorrágicos

Vasculitis e inflamaciones:

- Lupus eritematoso diseminado
- Escleroderma
- Enfermedad mixta del colágeno
- Panarteritis nudosa
- Arteritis de células gigantes
- Síndrome de Sjögren
- Sarcoidosis

Causas infecciosas:

- Virus del herpes simple y herpes zóster
- Psitacosis
- VIH y HTLV 1
- Virus ECHO
- Virus de Epstein-Barr
- *Mycoplasma*
- Rubéola
- Esquistosomiasis
- Sífilis
- Meningitis bacterianas
- Poliovirus y otros enterovirus
- Virus del Nilo occidental
- Virus Zika
- Rabia parálítica

Causas paraneoplásicas

Mielitis posvacunal:

- Cólera, tifoidea
- Poliomielitis

Mielitis en la encefalomielitis aguda diseminada

Neuromielitis óptica (síndrome de Devic)

Miscelánea:

- Anestesia general
- Acupuntura
- Síndrome hipereosinofílico
- Adicción a heroína
- Leucemias
- Linfomas

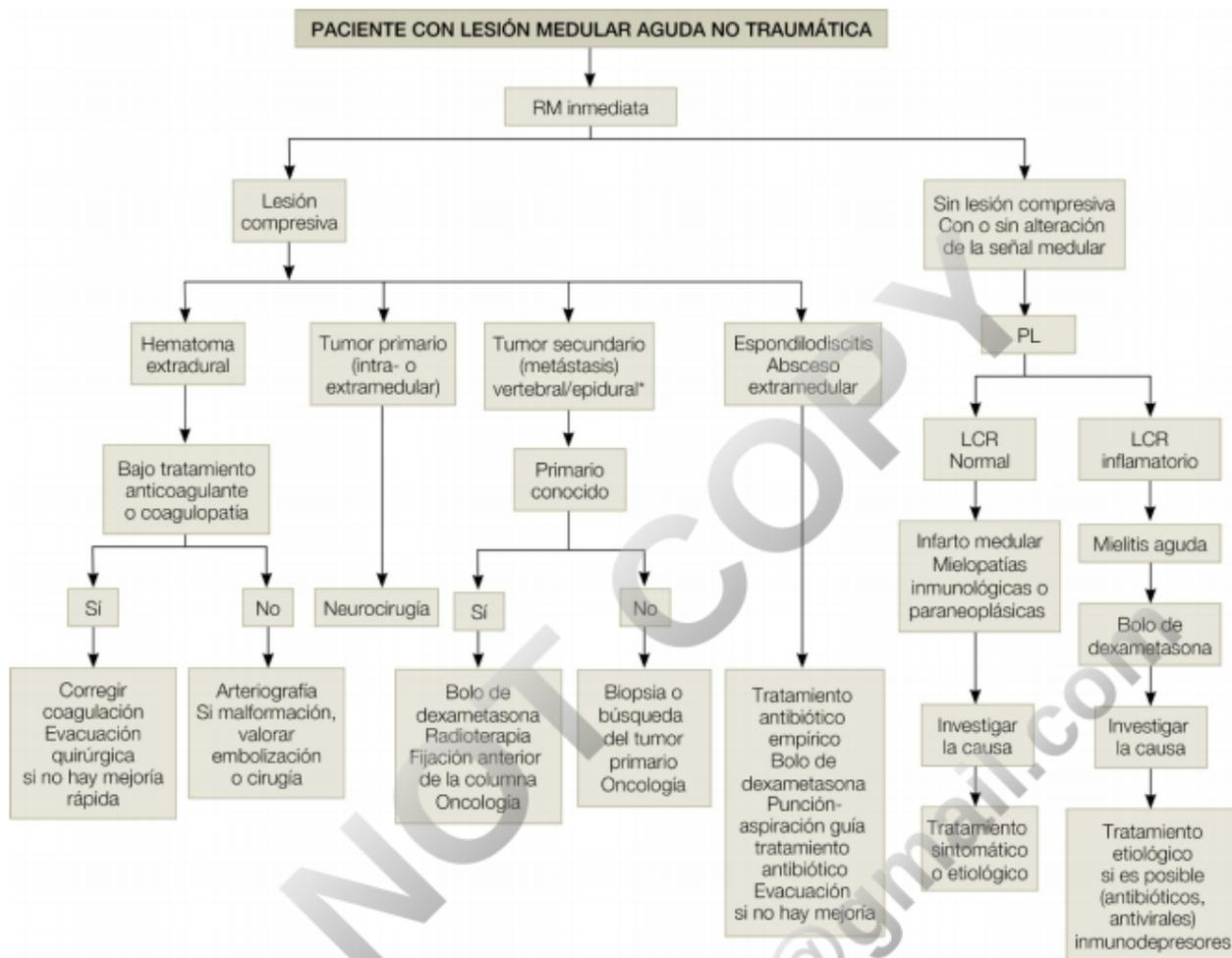


Figura 19.1 Diagrama de las principales decisiones de diagnóstico en el paciente con mielopatía aguda no traumática. *Las metástasis intramedulares/intradurales son excepcionales. LCR, líquido cefalorraquídeo; PL, punción lumbar.

comprimen la médula de fuera adentro pueden manifestarse, también, por un remedo de este síndrome alterno.

Se denomina alterno porque en el lado de la lesión se observan síntomas y signos dependientes de las vías que transitan de manera directa por la médula, como la motora-piramidal y la sensitiva-cordonal posterior (que se decusan en el bulbo), mientras que en el lado contrario a la lesión se alteran las sensibilidades térmica y algésica, que ya se han decusado por debajo del nivel lesional. Como el haz espinotalámico lateral está muy superficial y sus fibras se disponen somatotópicamente (de fuera adentro van las sacras, lumbares, dorsales, cervicales) (v. fig. e4.1), las lesiones extrínsecas a la médula que la comprimen desde fuera hacen ascender el nivel de hipoalgesia conforme se agrava la compresión.

Síndrome centromedular

Se distinguen dos tipos de síndrome centromedular, uno sensitivo y otro motor.

El síndrome sensitivo se observa en lesiones como los quistes siringomiélicos, los ependimomas y algunas hematomielias. Se caracteriza por la pérdida de la sensibilidad termoalgésica

dependiente de las fibras que se decusan por delante del epéndimo, respetando las fibras de la sensibilidad táctil y profunda, que ingresan en el cordón posterior. Esto se traduce, clínicamente, por una banda de hipoestesia *disociada* y *suspendida*. *Disociada* quiere decir que en esa banda cutánea el paciente no percibe el calor ni el dolor, pero sí el tacto fino. *Suspendida* significa que la hipoalgesia afecta a la banda cutánea del nivel de la lesión, porque solo lesiona las fibras espinotalámicas que se decusan en esos segmentos y que proceden de las raíces aferentes de dos o tres segmentos más bajos. La lesión del tracto espinotalámico produce una hipoalgesia en todo el hemicuerpo contralateral por debajo del nivel de la lesión.

Las lesiones centromedulares en su expansión acaban por afectar a otras estructuras como el asta anterior de la médula (parálisis y amiotrofia), el asta posterior (dolor y anestesia de tipo radicular, arreflexia), la columna intermediolateral (alteraciones sudorales y vasomotoras, síndrome de Horner en la región cervicodorsal), el cordón posterior (hipoestesia de la sensibilidad profunda en las piernas) o el cordón lateral (signos «piramidales»).

El síndrome centromedular motor se observa en algunos traumatismos cervicales y se atribuye a hiperextensión. Se

caracteriza por una desproporción del déficit motor que predomina en los brazos y no en las piernas, con disfunción vesical y sensitiva variable.

Síndrome medular posterior

Las causas de este síndrome pueden ser lesiones desmielinizantes, la tabes dorsal, la ataxia de Friedreich, la carencia de vitamina B₁₂ y de zinc, la mielopatía por el VIH y la mielopatía cervicoartrósica, entre otras que afectan los cordones posteriores de forma bilateral. Se producen ataxia sensitiva de la marcha y parestesias en las piernas o en las cuatro extremidades.

En las lesiones de los cordones posteriores cervicales se puede producir el signo de Lhermitte (en realidad es un síntoma), que consiste en una sensación de parestesias por los brazos, el cuello y la espalda, que aparecen al flexionar el cuello (rara vez al extenderlo) y que descienden hasta las piernas. Las compresiones medulares en el nivel C3-C4 producen en ocasiones un trastorno sensitivo en las manos con una intensa dificultad para manipular objetos pequeños.

En la mayoría de las patologías que afectan a los cordones posteriores las lesiones se extienden a los cordones laterales y se añaden trastornos motores.

Síndrome medular anterior

Se produce por infartos de la arteria espinal anterior y otras causas, como en hernias discales con compresión medular y en la mielopatía por radioterapia. Hay debilidad y alteración de los reflejos, con pérdida de la sensibilidad termoalgésica por debajo de la lesión y, con frecuencia, incontinencia de orina. La sensibilidad táctil, posicional y vibratoria está preservada.

Síndrome del agujero occipital

En esta región se localizan sobre todo meningiomas, schwannomas de las primeras raíces espinales, luxaciones atloaxoideas traumáticas o, en el curso de la artritis reumatoide, cordomas del *clivus* y metástasis. La malformación (o anomalía) de Chiari, en la que las amígdalas cerebelosas descendidas por debajo de su posición habitual bloquean el agujero occipital y comprimen la unión bulbomedular, se asocia a deformaciones esqueléticas como platibasia, impresión basilar, fusiones óseas o huesos supernumerarios (fig. 19.2).

El cuadro clínico asocia cefalea nucal provocada por la tos o por otras maniobras de Valsalva con sensación de aturdimiento y borrosidad visual, o incluso con síncope; vértigo posicional con nistagmo de tipo vertical hacia abajo, que no se habitúa cuando se repiten las maniobras de provocación; inestabilidad para la marcha; torticollis; parálisis de los pares craneales bulbares (disfonía, disfagia, disartria por paresia de la lengua); signos piramidales y alteración de la sensibilidad en las extremidades. Puede haber dolor o hipoalgesia en la cara por afectación de la raíz descendente del trigémino, que termina en C2. Un dolor característico en lesiones de esta región es el síndrome «cuello-lengua» (v. cap. 9).

Es muy típica la pérdida de la sensibilidad profunda en la mano por compresión del cordón posterior, que se traduce en una «pseudoatetosis» (fig. 19.3). La mano adopta posturas anormales cuando se extienden los brazos al frente con los ojos cerrados, pero no es hipertónica como en la atetosis-distonía por lesiones de los ganglios basales. El enfermo tiene dificultad para reconocer los objetos por el tacto y, aunque conserve la fuerza, es incapaz de manipular o sostener objetos pequeños (lápiz, monedas, cigarrillo, etc.), que se le caen de las manos sin que se dé cuenta. También pueden tener el signo de Lhermitte.

Algunos pacientes con tumores del agujero occipital presentan debilidad y amiotrofia de tipo neurógeno en los músculos intrínsecos de una o ambas manos, lo que se explica por una isquemia a distancia en el territorio distal de la arteria espinal anterior que irriga las astas anteriores de la médula varios segmentos por debajo del nivel del agujero occipital.

En fases más avanzadas de la evolución se puede producir un bloqueo de la circulación del LCR con hipertensión intracraneal y papiledema.

Síndromes medulares motores puros

Hay enfermedades que producen una afectación selectiva bien de las neuronas motoras superiores (p. ej., las paraplejías espásticas hereditarias, la esclerosis lateral primaria, el latirismo y la mielopatía por HTLV-1), bien de las motoneuronas inferiores (p. ej., la atrofia muscular espinal y la poliomielititis) o de ambas (p. ej., la esclerosis lateral amiotrófica). Cursan con debilidad, hiperreflexia y signo de Babinski en el caso de la motoneurona superior, y con atrofia muscular y fasciculaciones en la afectación de la motoneurona inferior. En estos casos la sensibilidad y la función esfinteriana están preservadas (v. cap. 23).

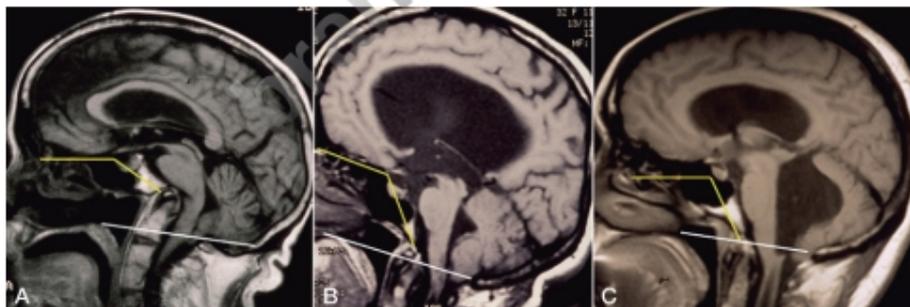


Figura 19.2 Tres casos de malformación de Chiari y otras malformaciones. Las líneas amarillas marcan el ángulo basal entre el plano frontal y el *clivus*. En los tres casos, la amígdala cerebelosa está situada por debajo de la línea blanca (de Chamberlain) trazada entre el paladar óseo y el basioccipital. Sin embargo, las otras anomalías son muy variadas. **A.** Gran platibasia e impresión basilar; la apófisis odontoides está muy por encima de la línea de Chamberlain e impacta sobre el tronco cerebral. No hay hidrocefalia ni siringomielia. **B.** En este caso, la platibasia y la impresión basilar son leves, pero hay una gran hidrocefalia sin dilatación del cuarto ventrículo y siringomielia. **C.** No hay platibasia ni impresión basilar y, sin embargo, existe una gran hidrocefalia tetraventricular con siringomielia.



Figura 19.3 Seudoatetosis en una paciente con malformación de Chiari. Al cerrar los ojos, la mano izquierda adopta posturas anormales por la pérdida de la sensibilidad propioceptiva.

Síndrome del cono terminal y síndrome de la cola de caballo

Las lesiones en el cono terminal y en la cola de caballo producen una paraparesia o paraplejía con algunos elementos particulares. La presencia de signos piramidales es el dato más fiable a favor de una lesión en el cono, mientras que la intensidad grande del dolor y de los signos de lesión radicular apoya una lesión pura de la cola de caballo. En las lesiones compresivas puede haber una combinación de signos y síntomas:

- Pueden coexistir reflejos musculares exaltados con otros disminuidos o abolidos en las piernas.
- Se combinan síntomas piramidales (signo de Babinski) con atrofas de tipo neurógeno.
- La afectación precoz de los esfínteres con vejiga hipotónica (globo vesical) y la pérdida del tono del esfínter rectal, además de disfunción eréctil en el hombre.
- La posibilidad de intensos dolores de tipo radicular (cruralgia o ciatalgia) en las piernas, con espasmo muscular antiálgico de los músculos paravertebrales lumbares.

La longitud de la cola de caballo permite que sus lesiones produzcan un cuadro diferente según su nivel. Entre las vértebras L1 y L3 pueden comprimir toda la cola con grandes defectos sensitivos y motores proximales y distales en las piernas, mientras que las lesiones por debajo de S1 solo pueden comprimir las raíces sacras segunda a quinta, por lo que el paciente solo tendrá defectos sensitivos en el periné y trastornos de esfínteres, pero no debilidad motora ni trastornos de reflejos musculares apreciables en la exploración ordinaria. Una combinación semiológica característica de la lesión de la cola de caballo es la debilidad y atrofia de los músculos extensores y flexores de los pies (raíces L5-S1), con abolición de los reflejos aquileos, e hipoestesia en el periné y la región glútea («en pantalón de montar») y retención de orina.

Otros síndromes medulares

En la mayoría de las enfermedades medulares de evolución crónica, el cuadro clínico es el de una para- o tetraparesia espástica por el sufrimiento de la vía motora. La paresia espástica se combina con signos sensitivos y de la motoneurona del asta anterior, más o menos intensos. El paciente nota debilidad y cansancio fácil de las piernas. La espasticidad muscular dificulta que flexione las rodillas (vídeo 19.1), por lo que camina con las piernas extendidas, arrastra las puntas de los pies, frecuentemente tropieza y se cae hacia delante. La espasticidad puede ser el principal problema sintomático del paciente y se puede aliviar con algunos fármacos (tabla 19.2). Los pacientes pueden sufrir espasmos musculares incontrolables, en flexión o extensión de piernas, por la noche en la cama, lo que les dificulta el sueño nocturno.

Falta el control voluntario de los esfínteres (urgencia miccional o para defecar). Los reflejos musculares están exaltados por debajo del nivel de la lesión y está presente el signo de Babinski. Los trastornos sensitivos no suelen ser tan intensos como en las lesiones agudas, por lo que a veces no se detecta el nivel sensitivo típico, y el paciente simplemente tiene alteraciones sensitivas discretas en los pies, sea cual fuere el nivel de la lesión medular. Las infecciones urinarias son complicaciones frecuentes. También son posibles calcificaciones y deformidades articulares.

En las lesiones cervicales, el nivel de la lesión puede estar indicado por un dolor radicular, por una amiotrofia segmentaria o por la abolición de algún reflejo muscular en los brazos. Por ejemplo, si alguno de los músculos proximales (bíceps, tríceps) está débil o atrófico y su reflejo disminuido, mientras que el reflejo flexor de los dedos (signo de Hoffman) está exaltado, la localización de la lesión en la médula cervical no ofrece duda. El síndrome de Horner también es de gran valor localizador de la lesión en D1.

En la región dorsal, la localización es más difícil, pues puede ser que el paciente solo aqueeje el dolor de espalda y no se detecte ningún otro signo del nivel lesional, salvo la abolición de los reflejos cutáneo-abdominales, pero este signo es poco fiable.

Enfermedades de la médula

Traumatismos medulares y del raquis graves

Etiopatogenia

Los traumatismos medulares son menos frecuentes que los craneales, pero sus consecuencias en términos de discapacidad son muy considerables. La mayoría son secundarios a accidentes de tráfico (coche y moto), y predominan los pacientes jóvenes masculinos. También se observan en caídas por accidentes laborales o de montaña y en otros deportes. En los adolescentes es relativamente común la lesión medular cervical como consecuencia de zambullidas de cabeza en piscinas o playas con poca profundidad de agua.

El mecanismo de lesión traumática de la médula es casi siempre la flexión o extensión forzadas de la columna. Los puntos más vulnerables son: la apófisis odontoides, todo el segmento cervical medio-inferior (55% del total) y la unión dorsolumbar (fracturas-aplastamientos de D12-L1-L2). Puede ocurrir que en el momento del impacto la médula sufra una

Tabla 19.2 Fármacos antiespásticos

Fármaco	Acción	Dosis media	Efectos secundarios
Diazepam	Gabaérgica Aumento de la inhibición presináptica espinal y supraespinal	30-40 mg	Sedación Ataxia
Baclofeno	Agonista del receptor GABA-B Disminuye la liberación de glutamato Disminuye los potenciales excitadores presinápticos Disminuye la liberación de sustancia P por las fibras nociceptivas (posible)	10-200 mg*	Sedación Vértigo, ataxia Disminuye el umbral convulsivo
Tizanidina	Agonista α_2 -adrenérgico Inhibe la liberación de sustancia P	6 mg (2-36 mg)	Hipotensión arterial Elevación de enzimas hepáticas (5%)
Ciproheptadina	Serotoninérgica Anticolinérgica	10-24 mg	Sedación Aumento de peso Sequedad de boca Glaucoma Retención de orina
Dantroleno	Disminuye la liberación del Ca^{++} en el músculo	25-400 mg	Hepatotoxicidad Cefalea Letargia Diarrea
Clonidina	Agonista α_2 -adrenérgico	0,05-0,4 mg	Hipotensión ortostática
Gabapentina	Agonista gabaérgico	900-2.400 mg	Sedación Agitación
δ -9-tetrahidrocannabinol/ cannabidiol	Cannabinoide	Inhalaciones 2,7/2,5 mg (máximo 12/día)	Mareo, amnesia, confusión, depresión, somnolencia, astenia

*Aproximadamente el 30% de los pacientes son refractarios o muestran intolerancia a la medicación oral. Se les puede administrar baclofeno de forma intratecal mediante la implantación de una bomba de perfusión. Previamente se debe haber obtenido una respuesta satisfactoria a una dosis de 50 μ g administrada mediante punción lumbar. La dosis diaria en perfusión varía desde 50 hasta 2.000 μ g. Esta medida está reservada a unidades especiales en el tratamiento de pacientes con lesiones medulares, por las complicaciones y riesgos inherentes al procedimiento.

tensión o compresión momentánea, pero que no haya luxación ni fractura de la columna, lo cual se traduce en que el paciente presenta una clínica neurológica con radiografías de la columna normales.

La entrada de proyectiles o metralla en la región cervical o lumbar casi siempre produce la lesión de los plexos braquial o lumbosacro, además de la lesión medular. En las personas ancianas, son frecuentes los aplastamientos vertebrales «en cuña», pero no se suele comprimir la médula, pues no hay desplazamiento. Con cierta frecuencia estas fracturas sin traumatismo revelan una patología neoplásica (metástasis). Los aplastamientos «en cuña» se pueden ver también tras convulsiones epilépticas, pero es excepcional que compriman la médula.

Anatomía patológica

La médula puede sufrir solo una conmoción pasajera, sin lesión estructural. La parestesia dura solo unos momentos o unos minutos y enseguida desaparece. En las lesiones más graves se producen focos de contusión, edema y hemorragias (fig. e19.5A), y las posibilidades de recuperación

son peores. Cuando la médula ha sido totalmente interrumpida (fig. e19.5B) la recuperación es nula. Esto ocurre más a menudo si algún fragmento óseo (o un proyectil) la desgarran. En estos casos hay riesgo de fístula y salida del LCR, y de meningitis.

Clínica

Los pacientes pueden sufrir inicialmente una paraplejía completa (shock medular) con el síndrome descrito anteriormente o una tetraplejía si la lesión se sitúa por encima de C6. En esta fase, los pacientes presentan hipotensión por vasoparálisis y secuestro de volumen. Si a las 24-48 horas del accidente no han recuperado ningún indicio de actividad medular, el pronóstico es malo. Las lesiones medulares agudas postraumáticas tienen una mortalidad global del 20% en los primeros 3 meses, que es relativamente mayor cuando el paciente es de más edad, si precisa asistencia respiratoria o tiene trastornos de consciencia asociados (politraumatismos). Pasada la fase aguda, se puede asistir a una recuperación parcial más o menos completa de la actividad motora, sensitiva y del control esfinteriano.

Son posibles agravamientos o complicaciones secundarias tras un traumatismo raquímedular, como:

- **Dolores de origen central por lesión del asta de la raíz posterior o del haz espinotalámico.** Pueden asentar en un trayecto radicular, en una o en ambas piernas más frecuentemente, y a veces se acompañan de sensación de miembro fantasma. Son de tipo neuropático central y rebeldes a los tratamientos (v. cap. 13).
- **Quistes siringomiélicos (fig. e19.5C).** En el foco de contusión hay, casi siempre, un quiste intramedular por la mielomalacia traumática. En algunos casos, el quiste se extiende progresivamente hacia abajo o hacia arriba, y al cabo de meses o años del traumatismo el paciente presenta signos de tipo siringomiélico a distancia del foco de fractura, por ejemplo en las manos, con fractura dorsolumbar. La derivación quirúrgica de estos quistes es de resultados inciertos y a veces agrava bruscamente la situación de los pacientes.
- **Mala consolidación de las fracturas,** por ejemplo de la apófisis odontoides o de las luxaciones cervicales, que acaban por dañar la médula tardíamente por movilidad patológica (fig. e19.5D); de ahí la importancia de detectar e inmovilizar precozmente las columnas inestables tras el traumatismo.
- **Signo de Lhermitte retardado.** Aparece unas semanas después de una conmoción medular sin déficit neurológico. Se atribuye a una remielinización de los cordones posteriores dañados levemente durante el golpe. Es un cuadro molesto pero reversible y no requiere sino tranquilizar al paciente.

Diagnóstico y tratamiento

Deben tomarse algunas medidas especiales en el mismo lugar del traumatismo. Las lesiones medulares pueden agravarse durante el transporte, por lo que los accidentados solo deben ser movidos del lugar del accidente por personal entrenado para inmovilizarlos adecuadamente.

Los pacientes con lesiones cervicales altas pueden fallecer por parálisis respiratoria antes de recibir ningún cuidado. Si es preciso intubarlos, hay que evitar las maniobras de extensión de la columna. Si el paciente está en shock, debe recibir fluidoterapia para reponer el volumen, dopamina y atropina. También se debe administrar una megadosa en bolo de metilprednisolona o dexametasona en el primer momento.

Una vez en un centro hospitalario, se valorará la conveniencia de un sondaje vesical (casi siempre) y gástrico, que permite evitar las aspiraciones y la distensión gástrica, pero que está contraindicado si se asocian lesiones del macizo facial. El estudio radiológico revelará la existencia o no de luxaciones y/o fracturas. Para la mayoría de los casos, las radiografías simples serán suficientes y se complementarán con tomografía computarizada (TC) y/o resonancia magnética (RM), según las necesidades. Se considera imprescindible indicar una intervención urgente cuando haya una luxación grave con desalineación de los segmentos vertebrales o cuando existan fragmentos óseos en el canal raquídeo. Las luxaciones también se pueden reducir y fijar sin laminectomía descompresiva.

El tratamiento fundamental consiste en los cuidados generales: asistencia respiratoria tras traqueotomía si es precisa, recuperación del shock circulatorio, profilaxis del tromboembolismo pulmonar con heparina cálcica subcutánea, sondaje

urinario y evacuación intestinal, y prevención de escaras en la piel y de deformidades articulares. Estos cuidados son comunes a todos los enfermos con paraplejía o tetraplejía aguda de cualquier causa, y hoy en día en los países desarrollados se llevan a cabo en unidades especializadas. En el cuadro e19.2 se hace una síntesis de la asistencia al paciente con un traumatismo raquímedular.

Por el momento, todos los intentos de estimular la regeneración de la médula a través de implantes de glía olfatoria envolvente, células madre, etc., no han pasado de la fase experimental, con escaso éxito.

Los avances han sido notables en dispositivos electrónicos de soporte que permiten al paciente caminar y abandonar la silla de ruedas.

Traumatismos cervicales menores («latigazo» cervical)

La columna cervical es especialmente vulnerable a los traumatismos por un desplazamiento brusco, sea en flexión-extensión, sea lateralmente o en rotación. Cuando la intensidad del movimiento produce luxaciones, lesiones óseas o neurológicas inmediatas, se considera *normal* que los pacientes aquejen síntomas dolorosos o de otro tipo en los días o semanas siguientes al accidente. Pero si el paciente ha sufrido un estiramiento cervical leve o moderado, denominado coloquialmente «latigazo» cervical, sin lesiones radiológicas ni signos objetivos de lesión neurológica, sus quejas, sobre todo si se hacen crónicas, son de más difícil explicación. El escepticismo de algunos médicos los lleva a considerar el síndrome del «latigazo» cervical más un problema psicosocial que médico. Los costes de este problema en todas las sociedades desarrolladas son enormes. Algo similar ocurre con la cefalea y el síndrome postraumatismo craneal cerrado moderado o leve (v. cap. 22).

Así pues, con la expresión «latigazo» cervical se denomina, a la vez, el mecanismo patológico de flexión-extensión o rotación del cuello y el síndrome resultante de ese tipo de traumatismo.

Etiopatogenia

Se puede producir en una gran variedad de traumatismos por caída, accidentes laborales o deportivos, pero, en nuestro medio, la principal causa son los accidentes de tráfico con choque frontal o por alcance (por detrás). El número de consultas y litigios por este síndrome crece en todo el mundo desarrollado y cada vez por traumatismos de menor intensidad.

Clínica y diagnóstico

La mayoría de los pacientes aquejan una florida sintomatología que puede aparecer inmediatamente después del accidente o bien con unas horas de retraso. Esto no debe extrañar, pues es una experiencia común que después de una caída al practicar un deporte, el dolor y la rigidez cervical aparezcan al día siguiente.

Los pacientes se quejan de dolor cerviconucal, espasmos musculares cervicales y de los hombros, rigidez y limitación de la movilidad del cuello, mareos, parestesias en las extremidades, falta de fuerza en las manos, zumbido de oídos, cansancio e impotencia para reanudar su vida laboral y social normal. Algunos añaden dificultades de atención y concentración, fallos de memoria, ánimo triste, estrés postraumático y fobia a volver a conducir.

El dolor local en los músculos cervicales, trapecios y occipitales, acompañado de hipersensibilidad y contractura muscular, se explica bien por el estiramiento forzado durante el accidente, y es fácil aceptar que se acompañe de otras molestias subjetivas como mareo y sensaciones de falta de fuerza en los brazos. La exploración neurológica siempre es normal, y ni en la RM ni en los estudios neurofisiológicos existe ningún dato de sufrimiento radiculomedular.

La historia natural de este proceso es incierta. En todos los estudios hay sesgos de selección. La mayoría de los estudios incluyen a todos los que se atienden consecutivamente en un servicio de urgencias, casi siempre procedentes de accidentes. No obstante, a muchos pacientes con traumatismos similares producidos en otro tipo de golpes o caídas o prácticas deportivas no se los atiende en esos servicios (o en ninguno). Los pacientes evolucionan, en su gran mayoría, hacia la mejoría en el plazo de unos días o pocas semanas, que es el tiempo de curación de unas lesiones de distensión musculoligamentosa.

Algunos pacientes siguen aquejando síntomas, sobre todo dolor, más allá del plazo de tiempo habitual de entre 6 y 8 semanas, y presentan el llamado síndrome crónico del «latigazo» cervical. La mayoría se recuperan en menos de 3 meses. Los que siguen quejándose de dolor al año permanecen incapacitados. Un dolor intenso inicial con demanda asistencial inmediata y un estado de ansiedad predicen un mal pronóstico.

La razón de esta evolución crónica divide a los expertos. Algunos consideran que se trata de un dolor de base orgánica, mientras que otros opinan que los factores psicológicos relacionados con las reivindicaciones legales, laborales y a las compañías de seguros tienen un papel significativo en su patogenia. Un argumento importante a favor de la influencia de los litigios médico-legales en la génesis del síndrome crónico es la rareza con que este se observa después de los traumatismos deportivos o en aquellos países en los que no hay expectativa de compensaciones económicas tras los accidentes. Pero otros estudios indican que, aunque no haya litigios, el número de personas con dolor persistente tras un «latigazo» es muy similar. No se observa casi nunca después de las intervenciones quirúrgicas cervicales a pesar de que se produzca en ellas un daño importante en las partes blandas. Muchos de los pacientes con el síndrome del «latigazo» cervical crónico pasan meses de unas consultas a otras (traumatólogos, neurocirujanos, neurólogos, rehabilitadores, forenses, etc.), y se practican numerosas pruebas complementarias inútiles o redundantes. Algunos consiguen importantes indemnizaciones o incluso incapacidades laborales. Solo unos pocos siguen aquejando molestias indefinidamente (1-2%).

Tratamiento

Comienza por explicar al paciente la naturaleza del problema. Se debe aceptar y explicar que el dolor es genuino, aunque no tenga base demostrable, relacionándolo con el estiramiento muscular, tendinoso y de las articulaciones. Los pacientes se ponen a la defensiva si se les dice que *no tienen nada* sobre la base de que las imágenes son normales. El tratamiento inicial en la fase de dolor agudo consiste en reposo de corta duración, analgésicos, antiinflamatorios y relajantes musculares. No se recomienda la inmovilización prolongada de la columna cervical con un collarín. Se deben recomendar la movilización activa y la fisioterapia suaves. Es imperativo conseguir la cooperación del paciente y su actitud positiva para tener

éxito. Cuando el dolor y el espasmo muscular sobrepasan las primeras semanas, se pueden indicar las infiltraciones de la carillas articulares cervicales y la toxina botulínica. El apoyo psicológico e incluso una terapia formal cognitivo-conductista han demostrado ser de ayuda, y en algunos estudios, la acupuntura.

Si hay litigios con las aseguradoras o demandas judiciales, la situación se complica mucho y hay que abordarla a título individual en cada caso, o bien mediante medidas legales estatales. Las diferencias entre unos estados/países y otros son enormes, pero difíciles de comparar, porque las coberturas y las compensaciones son muy distintas.

Enfermedades vasculares de la médula

Isquemia medular

Etiopatogenia

Los mecanismos de isquemia de la médula son algo diferentes de los de la isquemia cerebral (v. cuadro e19.1). La isquemia medular es mucho más rara que la cerebral. Las embolias, tanto de lesiones ateromatosas como cardíacas, que son causas habituales de los ictus cerebrales, son excepcionales en la circulación medular. Sin embargo, la paraplejía forma parte del cuadro de la embolia grasa o gaseosa (accidentes por descompresión). Es raro que un osteófito o una hernia discal compriman las arterias radiculomedulares cervicales o la arteria de Adamkiewicz. Hay una variante anatómica en la que la arteria de Adamkiewicz es sustituida por la arteria de Desproges-Gotteron, que nace en la arteria iliaca y alcanza el cono medular entrando en el raquis por el nivel L4-L5 o L5-S1, por lo que una hernia discal a ese nivel se puede manifestar por un infarto medular. Es poco frecuente, asimismo, que la médula se vea afectada por los diferentes tipos de vasculitis sistémicas, y hoy en día la paraplejía por meningovasculitis sifilítica es rara. Otra causa excepcional de isquemia o infarto medular es la embolia intraarterial de material fibrocartilaginosa del núcleo pulposo, la vía por la cual este material entra en la circulación arterial se desconoce, quizás a través de las hernias intraesponjosas (Schmorl).

El mecanismo más frecuente de isquemia medular es la hipoperfusión, la cual está en relación con el tipo de vascularización de la médula mediante ramas arteriales múltiples y finas que nacen de las vertebrales o de las intercostales. Se observa sobre todo en estados de shock, aneurismas disecantes de aorta o durante la cirugía de aneurismas abdominales, e incluso en aortografías. También tras intervenciones abdominales de otro tipo (hernia de hiato, nefrectomía, esplenectomía, etc.). Es posible que la lesión medular durante la cirugía de la escoliosis tenga un componente de isquemia. La claudicación intermitente de la marcha por isquemia medular es muy rara; la claudicación neurógena más habitual se debe a isquemia de la cola de caballo en los casos de estenosis del canal lumbar.

Además de la isquemia aguda se acepta que existe isquemia crónica de la médula en pacientes ancianos o con arteriosclerosis, las cuales son responsables de atrofas musculares y paraparesias progresivas sin otra causa demostrable. Estas lesiones medulares isquémicas crónicas pueden sospecharse en clínica, pero solo son diagnosticables por la autopsia.

En el 44-74% de los casos de isquemia medular no se encuentra la etiología. En muchos de estos, si los factores de riesgo vascular son importantes se les atribuye un origen aterotrombótico.

Anatomía patológica

Los infartos medulares ocurren sobre todo en tres niveles: entre C5 y C6, cuando se obstruye una arteria radiculomedular principal; entre D2 y D4, que corresponde al territorio límite de peor irrigación y es el más afectado en las isquemias a distancia, y en el ensanchamiento lumbar, cuando se obstruye la arteria de Adamkiewicz o la aorta abdominal. Es frecuente que los infartos cervicales y lumbares sean parciales y predominen en el territorio de la arteria espinal anterior, que afecta a los cordones anterolaterales y a la sustancia gris, pero respeta, al menos parcialmente, los cordones posteriores (fig. e19.6). En la región dorsal, la mielomalacia es, con frecuencia, total. Excepcionalmente se dan infartos hemimedulares (v. fig. e3.4) o solo de la sustancia gris (astas anteriores) (fig. e19.7A).

Clínica

La presentación habitual es ictal, sin ningún pródromo. En ocasiones, la isquemia medular lumbar se anuncia por espasmos clónicos violentos de las piernas antes de la paraplejía. La isquemia medular suele producir dolor cervical o de espalda con una irradiación radicular, aunque a veces puede ser más visceral y se confunde con una angina. La isquemia medular puede coincidir con algún movimiento brusco de la columna cervical, por ejemplo en extensión, cuando se debe a la compresión artrósica de una arteria radiculomedular. La paraplejía de los surferos se atribuye a la hiperextensión forzada.

La isquemia cervical es la más rara (20% de los casos). Los pacientes que sufren el infarto medular durante una intervención quirúrgica (aneurisma de aorta) se suelen despertar de la anestesia ya parapléjicos, aunque en ocasiones la clínica se instaura más tarde, a veces coincidiendo con un episodio de hipotensión.

Los infartos con mielomalacia total cursan con el síndrome de la mielopatía aguda transversa. Los infartos parciales de la arteria espinal anterior en el nivel cervical se manifiestan por debilidad de las manos de aspecto pseudoradicular (por isquemia del asta anterior de la médula) y debilidad de las piernas, pero con escasos trastornos sensitivos, ya que los cordones posteriores están respetados. En el ensanchamiento lumbar también puede observarse ese predominio de la isquemia sobre el territorio espinal anterior y, por tanto, de la clínica motora (paraplejía flácida) sobre la sensitiva (disminución de la sensibilidad termoalgésica pero conservación de la táctil y propioceptiva).

Los infartos hemimedulares cervicales, que son excepcionales, producen una hemiplejía que simula una lesión hemisférica. La isquemia crónica de las astas anteriores de la médula produce una denervación similar a una enfermedad de las motoneuronas, y su diagnóstico de certeza solo es anatomopatológico.

Diagnóstico

El diagnóstico de la isquemia medular es clínico (v. fig. 19.1). Hay que descartar una compresión extrínseca por RM y una mielitis inflamatoria por análisis del LCR. La TC o la ecografía abdominal permiten diagnosticar los aneurismas de aorta. La RM en secuencias T2 detecta el foco isquémico como un área de hiperseñal en la médula, pero puede ser normal en las primeras 24 horas. Las secuencias de difusión son las más sensibles para el diagnóstico de la isquemia aguda y como predominan en el centro de la médula (astas anteriores) producen la imagen de «ojos de serpiente» (fig. e19.7B), la cual también se observa en las mielitis virales que predominan en las neuronas motoras (polio y polio-like, virus del Nilo occidental, etc.). En ocasiones se observan focos de isquemia en las vértebras adyacentes, lo que

ayuda en el diagnóstico diferencial frente a otros procesos que pueden producir mielopatía aguda. En el LCR puede haber un aumento de proteínas, generalmente sin pleocitosis. Los estudios vasculares mediante arteriografías selectivas para demostrar obstrucciones de las arterias radicales no tienen interés práctico.

Tratamiento

Menos del 50% de los pacientes recuperan el déficit motor. La duración del déficit motor marca el pronóstico (si no hay mejoría en las primeras 24 horas, la probabilidad de recuperación es baja). El tratamiento se basa en las medidas generales para todo paciente con paraplejía o tetraplejía aguda, y no hay una terapéutica específica. Es preciso el reposo en cama y tratar las causas desencadenantes (hipotensión, hipovolemia, arritmias) para evitar la recurrencia. No hay pruebas de la eficacia de los corticoides, de la heparina o de los antiagregantes plaquetarios.

Hemorragias

Etiopatogenia

Las hemorragias intrarraquídeas «espontáneas» (no traumáticas) pueden ser intramedulares (hematomielias) o extramedulares. Las hemorragias intramedulares casi siempre son secundarias a una malformación vascular o a un tumor. Las hemorragias extramedulares espontáneas suelen asentar en el espacio epidural. Pueden ser secundarias a malformaciones vasculares, aunque también se observan en pacientes anticoagulados o portadores de coagulopatías como la hemofilia, en los que el sangrado puede ocurrir de forma espontánea o, a veces, tras una punción lumbar intempestiva.

Clínica

El cuadro clínico es brusco, con dolor a la altura de la lesión y paraplejía o tetraplejía aguda. Excepcionalmente, un hematoma epidural cervical pequeño puede producir una hemiparesia que simula un ictus cerebral. El LCR suele ser hemorrágico cuando la hemorragia es intradural (intramedular). En tal caso, en la RM se aprecia una médula ensanchada por el hematoma, mientras que en las hemorragias extradurales la médula aparece comprimida (fig. 19.4). En la RM, la sangre en fase aguda es hiperintensa en T1 y T2.

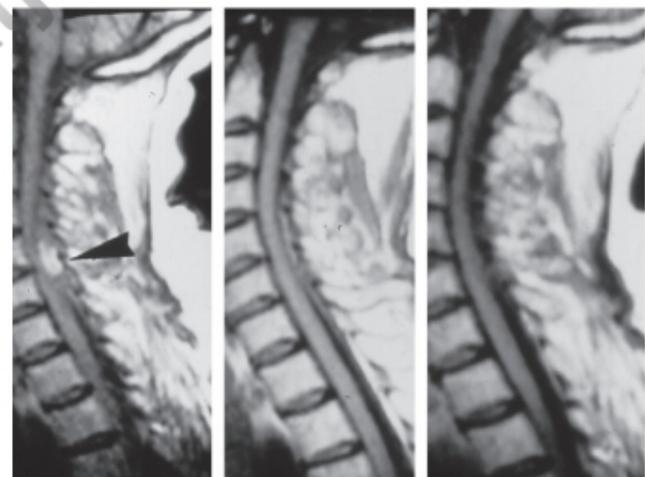


Figura 19.4 Hematoma extradural por anticoagulantes. Reabsorción sin intervención quirúrgica y sin secuelas.

Tratamiento

El tratamiento es quirúrgico en todas las variedades de hemorragia intrarraquídea. En casos leves puede haber una tendencia espontánea a la mejoría, lo cual permite evitar la intervención. La gravedad de la clínica neurológica previa a la cirugía marca el pronóstico (fig. e19.8).

Malformaciones vasculares raquimedulares

Anatomía patológica

Las malformaciones vasculares raquimedulares se pueden dividir de forma elemental en dos grupos: las fistulas directas arteriovenosas, que pueden ser perimedulares o durales, y las malformaciones con nido de tipo capilar más o menos complejo, que pueden ser, a su vez intra- o extramedulares. Otro tipo de malformación son los cavernomas, que están constituidos por un nido de vasos venosos (fig. e19.9).

Hay varias clasificaciones de las anomalías arteriovenosas de la médula. Las más prácticas son las que se basan en la angioarquitectura según se observan en las arteriografías, porque son las que guían la terapéutica:

- **Tipo I o fistulas durales.** Son las más frecuentes (60-70%). Predominan en hombres de mediana edad en la región dorsal o lumbar. Se cree que no son congénitas, sino adquiridas. La comunicación arteriovenosa se hace en la vaina radicular y se produce una gran congestión venosa intra- y extramedular.
- **Tipo II.** Son intramedulares con formación de un nido de comunicaciones capilares arteriovenosas. Pueden estar alimentadas por cualquier arteria y a cualquier nivel. El drenaje es perimedular y no hay congestión venosa medular.
- **Tipo III.** Es la malformación arteriovenosa metamérica muy rara.
- **Tipo IV.** Es una fístula intradural y perimedular; suele alimentarla la arteria espinal anterior y ocurre más frecuentemente en el cono medular.
- **Tipos II y IV.** Se asocian a síndromes neurocutáneos o a las mutaciones en el gen RASA.1

Estas malformaciones producen dos tipos de lesión principal de la médula o una hematomielia o una necrosis isquémica por edema y estasis venoso, la clásica mielopatía necrotizante de Foix y Alajouanine, que se asocia con las grandes dilataciones venosas de predominio dorsal (fig. e19.10).

Clínica

En las malformaciones de tipos I y IV dorsolumbares, el curso clínico oscilante es particularmente característico y pocas veces debutan por hematomielia aguda. Es frecuente que comiencen con síntomas y signos radiculares que pueden confundirse con los de una compresión por hernia de disco o artrosis. Más tarde, los pacientes tienen síntomas y signos motores, sensitivos y esfinterianos variables que dependen del nivel lesional, en general en forma de una paraparesia que combina hiperreflexia y signo de Babinski con hipotonía muscular, alteraciones sensitivas y de esfínteres. Un traumatismo, el ejercicio, el embarazo y la menstruación pueden ser factores desencadenantes de los síntomas. En casos avanzados se llega a la paraplejía completa. La sintomatología se debe al edema medular con isquemia por estasis venoso.

Las malformaciones de tipo II suelen manifestarse por una hematomielia aguda, mientras que las de tipo III producen una mielopatía progresiva en niños pequeños.

Diagnóstico

Las malformaciones de tipo II se detectan en la RM como un nido de vasos angiomasos. Los cavernomas intramedulares son similares a los de localización cerebral, como un nódulo bien delimitado, de señal heterogénea (con zonas hipointensas e hiperintensas), con un halo muy hipointenso por el contenido en hemosiderina (v. fig. e19.9).

Las fistulas arteriovenosas de tipos I y IV producen en la RM un ensanchamiento y señal anormal de la médula de localización central, que se extiende de forma fusiforme en varios segmentos, así como imágenes serpiginosas vasculares en su porción dorsal (fig. 19.5), que corresponden a las venas dilatadas. La hiperseñal medular es, en gran parte, un edema

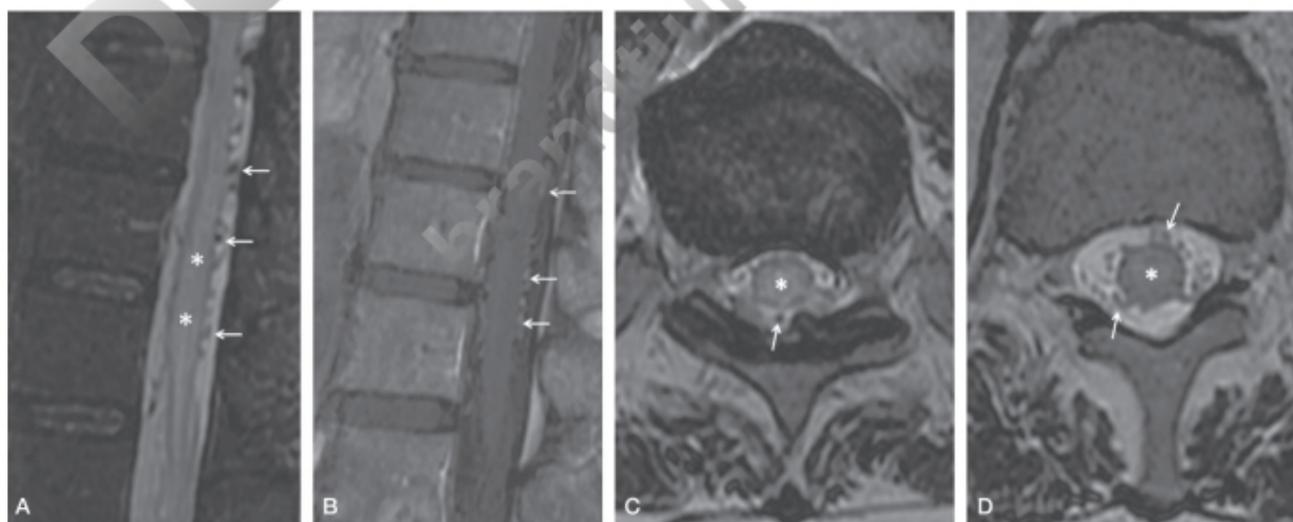


Figura 19.5 Fístula arteriovenosa dural. Hiperseñal difusa central del cono medular (asteriscos en A, C y D). Los puntos negros de vacío de señal (flechas) corresponden a las dilataciones venosas extramedulares que captan contraste en B.

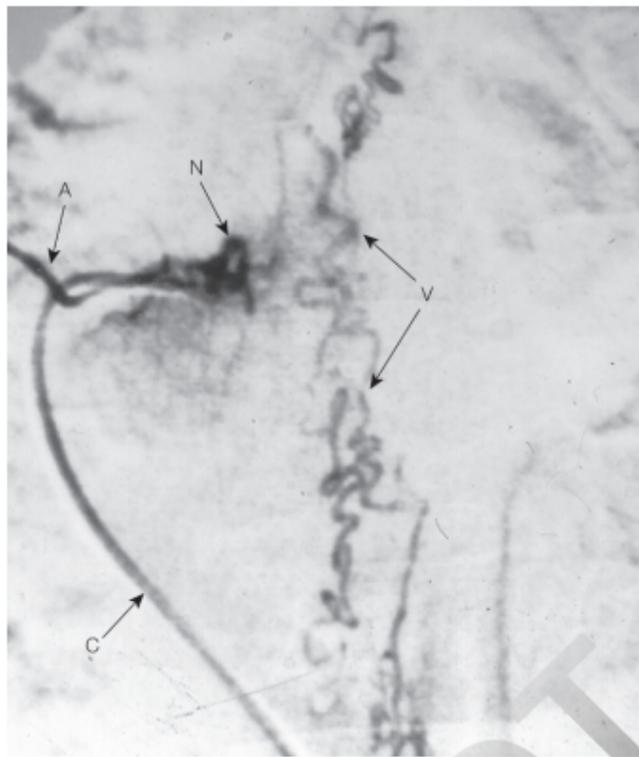


Figura 19.6 Fístula arteriovenosa dural. Compárese con la figura e19.10A. A, arteria intercostal; C, catéter; N, punto dural de la fístula; V, venas de drenaje.

congestivo por la hipertensión venosa, y regresa cuando el tratamiento es eficaz. El diagnóstico se confirma mediante arteriografía selectiva (fig. 19.6). Se debe tener en cuenta la variante anatómica de la arteria de Desproges-Gotteron, que se origina en el tronco ilíaco cuando no se encuentran aferencias a la malformación desde las arterias dorsales o lumbares.

Tratamiento

Las malformaciones de tipos II y III son inextirpables; en las segundas se pueden hacer intentos paliativos con embolización y radiación. Los cavernomas se pueden extirpar si han sangrado o crecen y se comportan como procesos expansivos. En las fístulas arteriovenosas de tipo I, el pronóstico es bueno tanto por embolización como por cirugía (o un tratamiento combinado) si se hace antes de que haya habido un daño medular irreparable y no se producen recurrencias. Las de tipo IV se subdividen en varios tipos. Las IV-A no se pueden embolizar por alimentarse de arterias medulares finas y solo cabe el intento de extirpación por microcirugía. Las IV-B, que se deben a una fístula entre la arteria espinal anterior dilatada y una vena perimedular, se pueden embolizar o cerrar por cirugía. Las de tipo IV-C con aferentes múltiples tienen mal pronóstico con cualquier tratamiento.

Enfermedades infecciosas con lesión de la médula espinal

Algunas de estas enfermedades se tratan más extensamente en el capítulo 15.

Poliomielitis

Es el prototipo de mielitis por ataque directo del virus, que vulnera selectivamente las neuronas del asta anterior, pero que en caso de lesiones muy inflamatorias y hemorrágicas puede producir una lesión medular transversa. El tratamiento es sintomático.

Otros enterovirus son también capaces de producir parálisis flácidas agudas con lesiones preferentes de las neuronas motoras y producir un síndrome *polio-like* y un patrón de lesión anterior en la RM.

Virus del Nilo occidental

Este virus se hizo más virulento al pasar de los animales a los seres humanos. Se ha distribuido por todo el mundo. La mayoría de las infecciones son leves, pero puede producir encefalitis graves mortales y mielitis con parálisis aguda flácida. No hay vacunas ni antivirales efectivos. El tratamiento es de soporte.

Herpes zóster

El herpes zóster, que habitualmente solo lesiona el ganglio y la raíz posterior, puede producir en ocasiones lesiones medulares extensas. Se recomienda el tratamiento con aciclovir por vía intravenosa.

Retrovirus

Hay dos mielopatías asociadas a infección por retrovirus: la paraplejía tropical (HTLV 1) y la mielopatía vacuolar del sida (VIH). Su patogenia es compleja, relacionada con fenómenos inflamatorios por células T. Ambas son diagnosticables por la serología apropiada (v. cap. 15).

Otros virus

Varios virus, como el CMV, el de Epstein-Barr, el virus Zika o el de la hepatitis C, son capaces de producir mielitis con una imagen de inflamación centromedular en la RM.

Esquistosomiasis

Es una causa infecciosa infrecuente en viajeros o residentes en Sudamérica o África, más frecuente en hombres. La lesión asienta casi selectivamente en el cono medular, que aparece engrosado en las pruebas de imagen. El LCR contiene una pleocitosis con eosinofilia, aumento de inmunoglobulina (Ig) G y bandas oligoclonales (BO). El diagnóstico se hace por el examen microscópico en fresco de biopsia yeyunorrectal o de las heces, pero muchos casos solo se han diagnosticado al examinar el tejido de la biopsia operatoria. El tratamiento se lleva a cabo con niridazol o praziquantel, y pueden ser de ayuda los corticoides.

Empiemas epidurales

Los abscesos (empiemas) subdurales o epidurales agudos suelen deberse al estafilococo y se observan en el curso de diversas septicemias, especialmente de origen pélvico (urológicas o ginecológicas) o en otras localizaciones. La diabetes y otros estados de inmunodeficiencia facilitan la infección. Cursan con un cuadro agudo de dolor intenso cervical, en el flanco o la región dorsolumbar y déficit neurológico rápidamente progresivo;

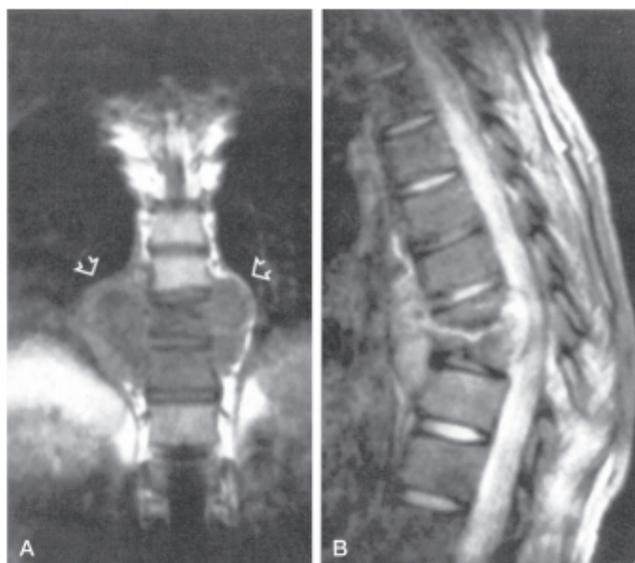


Figura 19.7 Espondilodiscitis tuberculosa (mal de Pott). **A.** Absceso paravertebral. **B.** Destrucción del disco y los platillos adyacentes, aplastamiento vertebral, cifosis y compresión medular.

el diagnóstico se establece por RM. El tratamiento incluye la antibioterapia y el drenaje quirúrgico, si no hay una mejoría inmediata.

Espondilodiscitis

Las espondilodiscitis, bien sean de origen estafilocócico, tuberculoso (mal de Pott; fig. 19.7), por *Brucella* u otro germen, suelen tener un desarrollo algo más lento que los empiemas. El mal de Pott es hoy en día poco frecuente en los países desarrollados. La discitis tuberculosa puede coexistir con una infección granulomatosa subaracnoidea más extensa.

El cuadro clínico comienza por el dolor a la altura de las vértebras enfermas, que aumenta con el movimiento de la columna y las maniobras de Valsalva y se puede irradiar por el territorio radicular correspondiente. La principal localización de las discitis es dorsolumbar, por lo que el dolor se irradia «en cinturón» o a las piernas; la localización cervical es más rara, salvo que sea una discitis directamente posquirúrgica. Tras la fase de dolor viene la compresión medular, con para- o tetraparesia rápidamente progresivas. Las apófisis espinosas de las vértebras afectadas son extremadamente sensibles a la presión.

En las radiografías simples se observa la lesión del disco y los platillos de dos vértebras adyacentes, en general sin aplastamiento del cuerpo. Puede ser visible un secuestro óseo en el interior del foco infeccioso. A veces el cuerpo vertebral se aplasta «en galleta» y remeda la imagen de las osteólisis metastásicas. La punción lumbar debe evitarse si es posible. Si se conoce el germen causal (por otra localización visceral, hemocultivos o serología), el tratamiento debe ser conservador a base de reposo, inmovilización, corticoides y tratamiento antibiótico oportuno.

El tratamiento quirúrgico (drenaje directo o punción-aspiración) está indicado si se ignora la etiología o si el cuadro de compresión medular progresa alarmantemente a pesar del tratamiento médico. El pronóstico es favorable en la mayoría de los casos. Los abscesos paravertebrales e incluso los fuentes

(p. ej., a través del psoas) se reabsorben. Las vértebras afectadas se fusionan pasado un tiempo. Puede quedar una deformidad («en giba») en el nivel afectado.

Las discitis posquirúrgicas pueden presentarse algún tiempo después de la cirugía, lo que se atribuye a una sobreinfección. La RM permite apreciar las lesiones del disco, de los platillos vertebrales y la captación de contraste del tejido inflamatorio (fig. e19.11A y B). La gammagrafía con galio es positiva (fig. e19.11C). La punción-aspiración permite obtener material para cultivo. Se recomienda una combinación antibiótica de amplio espectro.

Enfermedades inflamatorias de la médula (v. cap. 20)

Mielitis aguda idiopática

Es un síndrome de probable origen inmunológico que ocurre (30-60% de los casos) tras procesos infecciosos respiratorios, gastrointestinales o sistémicos y vacunaciones. El cuadro clínico es el de una paraparesia aguda con alteraciones sensitivas y del control esfinteriano. La proporción e intensidad de esos síntomas es variable en las diferentes series: déficit motor, 25-52%; déficit sensitivo, 4-46%; dolores dorsales, 24-37%; dolores radiculares, 21-24%, y alteraciones esfinterianas, 3-12%. Los criterios propuestos para su diagnóstico son: a) una disfunción de tipo medular bilateral (no necesariamente simétrica) con déficit sensitivo-motor y vegetativo; b) un nivel sensitivo evidente; c) progresión rápida de 4 horas a 21 días; d) datos de inflamación en el LCR (pleocitosis, aumento de IgG) o lesión inflamatoria en la RM, y e) exclusión de otra etiología compresiva, neoplásica, vascular o posradiación.

Se trata con metilprednisolona (1 g/día durante 5 días). El 75% de los pacientes se recuperan en los primeros 6 meses. Las Ig no están indicadas. La plasmaféresis se emplea en los casos graves o con escasa mejoría tras la administración de corticoides. También se han utilizado en casos graves corticoides, plasmaféresis y ciclofosfamida intravenosa de forma combinada. El tratamiento inmunomodulador crónico se reserva para el subgrupo de pacientes poco frecuente con mielitis recurrente. Los tratamientos inmunodepresores más usados son azatioprina (150-200 mg/día), metotrexato (15-20 mg/semana), micofenolato (2-3 g/día) o ciclosporina oral (2 g/kg/día). Hay que vigilar la aparición de leucopenia o el aumento de transaminasas.

Esclerosis múltiple

Es la causa más frecuente de mielitis aguda, pero es inhabitual que produzca una paraplejía completa. Es frecuente que el déficit motor sea leve y predomine la alteración sensitiva y que ambos sean asimétricos. Las lesiones en la RM suelen ser de pequeño tamaño (menos de dos cuerpos vertebrales en sentido longitudinal) y no ocupan toda la superficie de la médula en el corte transversal (50%). Hay un aumento de la gammaglobulina o BO en el LCR, alteraciones de los potenciales evocados visuales o auditivos, o lesiones hemisféricas en la RM. En los casos leves con poco déficit motor no es necesario ningún tratamiento. En los casos más graves, el tratamiento es un pulso de corticoides.

No menos del 30% de los pacientes con esclerosis múltiple desarrollan una paraparesia espástica crónica primaria o secundaria.

Neuromielitis óptica de Devic

Se caracteriza por la afectación simultánea o secuencial, con un intervalo generalmente breve, de los nervios ópticos y de la médula (v. cap. 22). Las lesiones son más destructivas que en la esclerosis múltiple y se producen paraplejías completas y pérdida grave de agudeza visual. En la RM las lesiones son extensas (más de tres cuerpos vertebrales). En el LCR suele haber pleocitosis pero no BO. El diagnóstico se basa en el hallazgo de anticuerpos antiacuaporina-neuromielitis óptica, y el tratamiento es inmunodepresor, como se ha indicado para la mielitis recurrente.

Encefalomyelitis aguda diseminada

Se trata de una enfermedad inflamatoria desmielinizante perivascular, multifocal, de origen inmunológico, que puede cursar con mielitis y consiguiente paraplejía parcial o completa, asociada a síntomas de tronco o hemisféricos. La forma clásica es monofásica, se trata con corticoides y no hay recaídas. Pero ocasionalmente se observan pacientes con mielitis transversa recurrente idiopática cuya base patológica se desconoce y que podría ser una variante recidivante de este proceso, y para la que se han propuesto tratamientos agresivos con ciclofosfamida y otros inmunodepresores.

Mielopatía necrosante aguda o subaguda

Este síndrome raro produce una paraparesia ascendente en días o semanas hasta la tetraplejía. Puede quedar limitado al nivel dorsal con paraplejía. En ocasiones es un trastorno paraneoplásico, pero en otros casos la etiología queda incierta. La RM puede detectar las lesiones necróticas-hemorrágicas (fig. e19.12). Los tratamientos antiinflamatorios o inmunodepresores suelen ser ineficaces.

Aracnoiditis adhesiva

Es una complicación retardada de las inflamaciones meníngeas espinales; en ocasiones no se recoge ningún antecedente, y el diagnóstico se basa en los hallazgos de la RM, de la mielografía o de la cirugía.

Las aracnoiditis y paquimeningitis de origen sifilítico o tuberculoso son hoy en día excepcionales en los países desarrollados. Otras causas son las meningitis de otra etiología, la hemorragia subaracnoidea, la inyección de fármacos o contrastes y la cirugía, pero algunas continúan siendo idiopáticas. Un caso especial secundario a hemorragia subaracnoidea repetida o a quistes aracnoideos y dural es la siderosis marginal (v. cap. 16). La paquimeningitis forma parte del síndrome por IgG4 (v. cap. 12).

Las aracnoiditis crónicas se acompañan de quistes siringomiélicos en los segmentos medulares afectados. La localización preferente es dorsal, pero también puede ser cervical o de la cola de caballo o muy difusa, y de ello depende el cuadro clínico. En general cursan con grandes algias radiculares constantes, además de la para- o tetraparesia y la alteración esfinteriana.

El diagnóstico de aracnoiditis adhesiva se fundamenta en el antecedente etiológico y en el hallazgo de un bloqueo del LCR; las proteínas están muy elevadas. La RM permite apreciar el manguito inflamatorio rodeando la médula, la ausencia del espacio subaracnoideo (fig. 19.8), la formación de quistes y tabiques, y el sufrimiento medular con o sin quistes siringomiélicos (fig. 19.9).

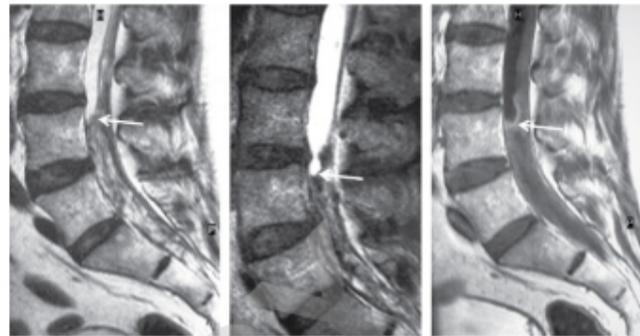


Figura 19.8 Aracnoiditis del fondo de saco lumbosacro por meningitis crónica. Obsérvese la obliteración del espacio subaracnoideo por debajo de la flecha.

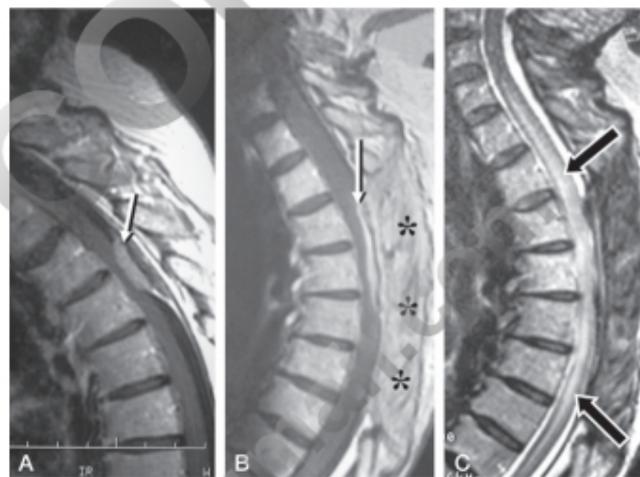


Figura 19.9 Aracnoiditis posquirúrgica. A. Meningioma en la RM preoperatoria. B. RM postoperatoria. La flecha señala el engrosamiento meníngeo, que se realiza con contraste. Los asteriscos señalan el foco operatorio. C. RM postoperatoria. Hiperseñal de la médula por edema.

El tratamiento es decepcionante; la cirugía suele ser ineficaz y a veces agrava la evolución, y los corticoides solo suponen una mejoría discreta para los pacientes.

Enfermedades neoplásicas de la médula espinal

Tumores primarios

Anatomía patológica

Solo una pequeña parte de los tumores que afectan a la médula (10-30%) se originan en la propia médula; el resto son de origen meníngeo, vascular, perineural u óseo. Las características biológicas e histológicas de los tumores medulares son similares a las del cerebro (v. cap. 21). Representan el 2-4% de todos los tumores del SNC.

Los principales tumores intrínsecos de la médula son el ependimoma y el astrocitoma en todas sus variedades de malignidad. Más raro es el hemangioblastoma. Los principales tumores extrínsecos son el meningioma intradural, y en el espacio epidural, el schwannoma y las metástasis. El reparto porcentual de estos tumores varía con la edad y el sexo. Así, en los adultos

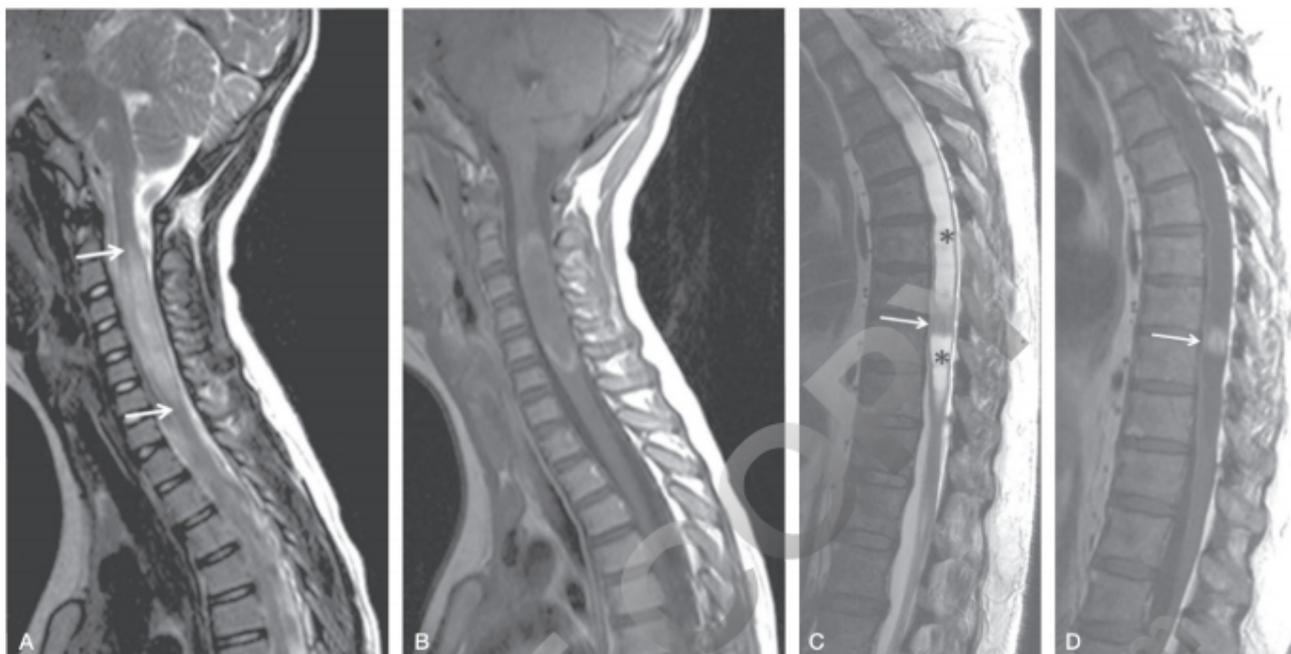


Figura 19.10 Tumores intramedulares. **A.** Astrocitoma que produce un ensanchamiento e hiperseñal de la médula con leve captación periférica de contraste (**B**). **C.** Ependimoma que se presenta como un nódulo intramedular (flecha) rodeado de líquido. El asterisco señala un quiste siringomiélico. **D.** El nódulo tumoral capta contraste.

predominan los tumores extramedulares, y en los niños, los intramedulares. La mayoría de los tumores intramedulares de los niños son astrocitomas, mientras que en los adultos predominan los ependimomas. En los adultos, el principal tumor extramedular es el meningioma, con un gran predominio femenino.

Clínica

El cuadro clínico depende de la naturaleza intra- o extramedular del tumor y de la altura de la médula en la que asienta.

Los tumores primarios de la médula son de crecimiento relativamente lento, y su cuadro clínico tiende a ser más progresivo-crónico. Los tumores intramedulares pueden producir inicialmente un síndrome centromedular por su localización y porque se asocian con quistes siringomiélicos (fig. 19.10). Más adelante producen un sufrimiento medular global. Los tumores extramedulares suelen empezar el cuadro clínico por dolor bien localizado sobre las vértebras adyacentes o irradiado de forma radicular. Se desencadena o agrava con el movimiento y se alivia con el reposo, pero, a menudo, empeora en la cama. También se incrementa con las maniobras de Valsalva.

Dado que empiezan a comprimir la médula desde fuera (fig. 19.11), los tumores extramedulares producen al principio un síndrome alterno de tipo Brown-Séquard. Un síndrome particular es el de los procesos expansivos del agujero occipital, ya descrito antes. Finalmente, los tumores en la región lumbar pueden producir un síndrome del cono (fig. e19.13) o un síndrome de la cola de caballo (fig. e19.14).

Diagnóstico

El diagnóstico es esencialmente de imagen. Los tumores extramedulares benignos (en especial el schwannoma) erosionan el hueso sin osteólisis; por su crecimiento asimétrico solo afectan a un lado



Figura 19.11 Tumor extramedular (meningioma).

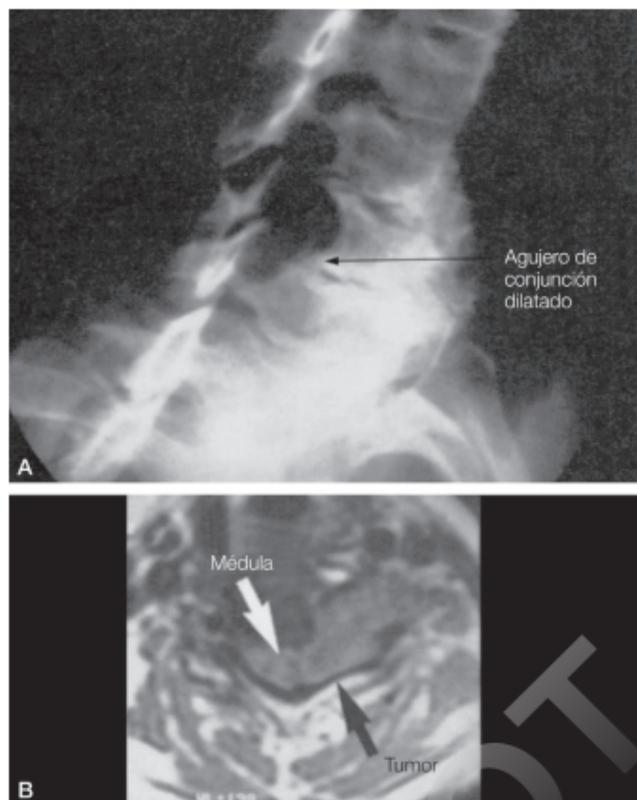


Figura 19.12 Schwannoma «en reloj de arena». A. Erosión y dilatación del agujero de conjunción. B. Tumor extrarraquídeo e intrarraquídeo.

de la vértebra o dilatan un agujero de conjunción (fig. 19.12). La imagen «en panal de abeja» del cuerpo vertebral de los hemangiomas es muy característica. Los tumores malignos y los quistes hidatídicos producen osteólisis. La RM es el examen de elección siempre con contraste paramagnético. Los tumores intramedulares producen un ensanchamiento fusiforme de la médula, y los extramedulares, una imagen de desplazamiento de esta.

La punción lumbar puede ser perjudicial, pues agrava la compresión sobre la médula si se extrae mucho LCR y, además, su análisis aporta muy poco al diagnóstico, salvo en el caso específico de la carcinomatosis meníngea.

Tratamiento

El tratamiento es quirúrgico. Los ependimomas y los hemangioblastomas pueden extirparse por completo por mielotomía. Los tumores benignos (meningioma y schwannoma) deben poder extirparse sin secuelas, lo mismo que los quistes malformativos o parasitarios. Los astrocitomas son, a menudo, inextirpables totalmente. El diagnóstico precoz y el uso intraoperatorio de ultrasonidos y registro de potenciales evocados motores y somatosensitivos, así como las técnicas microquirúrgicas, contribuyen a mejorar los resultados. La cirugía se completa con radioterapia y quimioterapia según los casos y el grado de malignidad.

Metástasis

Las metástasis intramedulares son excepcionales. La inmensa mayoría de las lesiones medulares metastásicas se dan por

depósitos en el espacio epidural procedentes a su vez de invasiones de las vértebras. Las metástasis epidurales son la principal causa de lesión medular de rápida evolución en los países desarrollados, después de las traumáticas. En los pacientes oncológicos son una de las causas más frecuentes de ingreso y una de las complicaciones neurológicas más habituales. Aproximadamente el 5% de todos los pacientes con neoplasias tienen metástasis con compresiones medulares.

Etiopatogenia

Las neoplasias más frecuentes son las que invaden el hueso. Las tres primeras son pulmón, próstata y mama, en un orden de frecuencia que varía de unas series a otras, seguidas de los linfomas malignos, el mieloma y el carcinoma renal y colorectal. En los niños, las causas más frecuentes son los sarcomas (en especial el sarcoma de Ewing) y los neuroblastomas, seguidos de los germinomas y el linfoma de Hodgkin. Los tumores alcanzan las vértebras más frecuentemente por vía arterial, pero también por el plexo de Batson. Hay dos posibilidades de extensión del tumor al espacio epidural sin lesión vertebral, cuando el tumor se introduce por el canal radicular y cuando la metástasis es primariamente epidural.

Clínica

El cuadro clínico suele comenzar por el dolor local, sea cervical, dorsal o lumbar según la localización del depósito tumoral. El dolor se irradia de forma radicular. Debido a la frecuencia de los depósitos dorsales, la variedad clínica más frecuente es el dolor interescapular irradiado hacia delante «en cinturón». Las vértebras afectadas son muy dolorosas a la presión. El dolor suele aumentar con el movimiento y las maniobras de Valsalva. También suele tener un recrudecimiento nocturno que impide dormir al paciente, lo que lo distingue de otros dolores por causas no malignas. El dolor se sigue, poco después, por la para- o tetraparesia, frecuentemente asimétricas, asociadas con alteraciones sensitivas en las piernas y trastornos de los esfínteres (retención urinaria). Los casos de compresión más aguda se deben al colapso de una vértebra o a la necrosis de la médula por ingurgitación venosa en el espacio epidural. En algunos pacientes, el cuadro neurológico se limita a dolor y ataxia de la marcha, sea sensitiva o por alteración de los haces espinocerebelosos.

Diagnóstico

El diagnóstico debe ser precoz; de lo contrario, no tendrá ninguna utilidad práctica para el paciente. Se debería hacer en la fase de dolor antes de que existan síntomas o signos neurológicos. Esto implica un alto índice de sospecha y una estrecha vigilancia de todos los pacientes con neoplasia conocida.

Las radiografías pueden ser normales en fases precoces, por lo que no sirven como cribado para descartar una metástasis. La gammagrafía ósea, la tomografía por emisión de fotón simple (SPECT) y la tomografía por emisión de protones (PET) detectan las metástasis antes que las radiografías simples y permiten apreciar varios focos de captación patológica cuando las radiografías simples aún son normales.

El examen estándar es la RM (fig. 19.13), que permite ver a un tiempo la lesión vertebral, la compresión de la médula y la posible extensión del tumor hacia las partes blandas adyacentes, así como detectar otros focos metastásicos silentes (un tercio de los pacientes tienen metástasis vertebrales/epidurales múltiples).



Figura 19.13 Metástasis. Aplastamiento vertebral y crecimiento tumoral hacia el canal raquídeo sin compresión medular.

La comprobación histológica de la metástasis no es imperativa en un paciente con cáncer conocido y puede tratarse solo con el apoyo de la imagen. Pero cuando el cuadro clínico se inicia con la lesión vertebromedular sin tumor primario conocido, es preciso proceder a su biopsia mediante punción guiada por TC o cirugía directa.

Tratamiento

La compresión medular neoplásica es una urgencia. Un paciente que ya no camina y no controla esfínteres tiene muy mal pronóstico.

En todos los casos con clínica grave de compresión medular está indicado administrar una dosis de choque de 100 mg de dexametasona seguida de 25 mg/6 h, que se reducirá a la mitad cada 48 horas hasta los 16 mg/día. En casos leves se recomienda una dosis inicial de 10 mg en bolo, seguida de 16 mg/día repartidos en varias dosis. Los corticoides reducen el edema y la compresión en todas las variedades de neoplasia; en los linfomas tienen, además, un efecto citolítico. Los corticoides alivian el dolor, aunque suele ser necesario recurrir a los analgésicos potentes, incluidos los opiáceos. Si el paciente tiene reducida la movilidad hay que prevenir el tromboembolismo pulmonar (heparina cálcica, medias elásticas).

Los siguientes pasos terapéuticos dependen de la situación clínica del enfermo y del conocimiento previo o no de la naturaleza de la neoplasia:

- Si el paciente aún no está parapléjico y se desconoce el tumor primario, está indicada la intervención quirúrgica inmediata por vía anterior, para biopsia diagnóstica, para la descompresión de la médula, y para estabilizar la columna y evitar el colapso vertebral, así como el agravamiento o la aparición de la parapleja. El objetivo es mejorar la calidad de supervivencia del paciente, que en situación de parapleja total es muy penosa.
- Si se conoce el tumor primario y el paciente está estable o con escasa progresión de la clínica neurológica, se recomienda el tratamiento conservador con corticoides, inmovilización

y radioterapia o quimioterapia, si procede. Una agravación rápida o la intensidad del dolor de tipo mecánico (con el movimiento) con una lesión/fractura vertebral son también factores que apoyan la intervención quirúrgica.

- Si el enfermo lleva días en estado de parapleja completa, alteraciones sensitivas y de esfínteres graves, el pronóstico es pésimo y no se considera indicada ninguna intervención quirúrgica, aunque se desconozca el tumor primario. Una punción-biopsia para confirmar el diagnóstico es suficiente, seguida de radioterapia si se considera oportuno. La supervivencia media es de 6 meses.
- Si el diagnóstico de linfoma ya es conocido, no es preciso hacer una biopsia y se puede indicar una radioterapia urgente sobre el foco espinal.

La radioterapia está indicada en la mayoría de los pacientes (gran parte de los tumores que desarrollan metástasis epidurales son radiosensibles). También se debe considerar como un tratamiento estándar posterior a la cirugía. La complicación más importante, la mielopatía por radiación, es rara. La quimioterapia es útil en tumores quimiosensibles (linfoma, neuroblastoma, germinomas y cáncer de mama). Los pacientes con cáncer de próstata y mama también pueden beneficiarse de la terapia hormonal.

La embolización de neoplasias hipervasculares (p. ej., en metástasis de carcinoma renal) se ha usado en alguna ocasión con éxito como coadyuvante con la cirugía.

La radiocirugía estereotáxica ha comenzado a utilizarse en metástasis epidurales diagnosticadas precozmente (antes de producir una compresión medular importante) y, especialmente, de tumores radiorresistentes (p. ej., melanoma, carcinoma renal) y en recidivas de metástasis epidurales.

Otras mielopatías en el paciente con cáncer

Los pacientes con cáncer pueden tener otras mielopatías, como la derivada de metástasis en el espacio meníngeo (carcinomatosis meníngea), la secundaria a la radioterapia o quimioterapia intratecal y a los síndromes paraneoplásicos. Todo ello se expone en el capítulo 21.

Compresiones radiculomedulares por hernias discales y degeneración espondiloartrósica

Estos procesos patológicos pueden ocurrir en cualquier localización de la columna, cervical, dorsal o lumbar, de lo que va a depender el cuadro clínico. Las hernias de disco pueden producirse súbitamente en un movimiento brusco o traumatismo y dar lugar a una parapleja (fig. 19.14) o tetrapleja agudas. Las compresiones medulares más frecuentes son progresivas y se producen por una combinación de lesiones degenerativas de los discos intervertebrales, espondilosis, hipertrofia y calcificación de los ligamentos, calcificaciones de las cápsulas articulares y artrosis exuberante de las carillas articulares interapofisarias.

La estenosis congénita del canal facilita la compresión tanto en el nivel cervical como en el lumbar. Los pedículos son más cortos y las láminas están en una posición más vertical de lo normal, por lo que se estrechan tanto el diámetro sagital como el transversal del canal espinal. Sobre esa estenosis congénita es fácil que las lesiones espondiloartrósicas sobreañadidas estrangulen la médula o la cola de caballo. La acondroplasia, el síndrome de Down, las mucopolisacaridosis, la acromega-

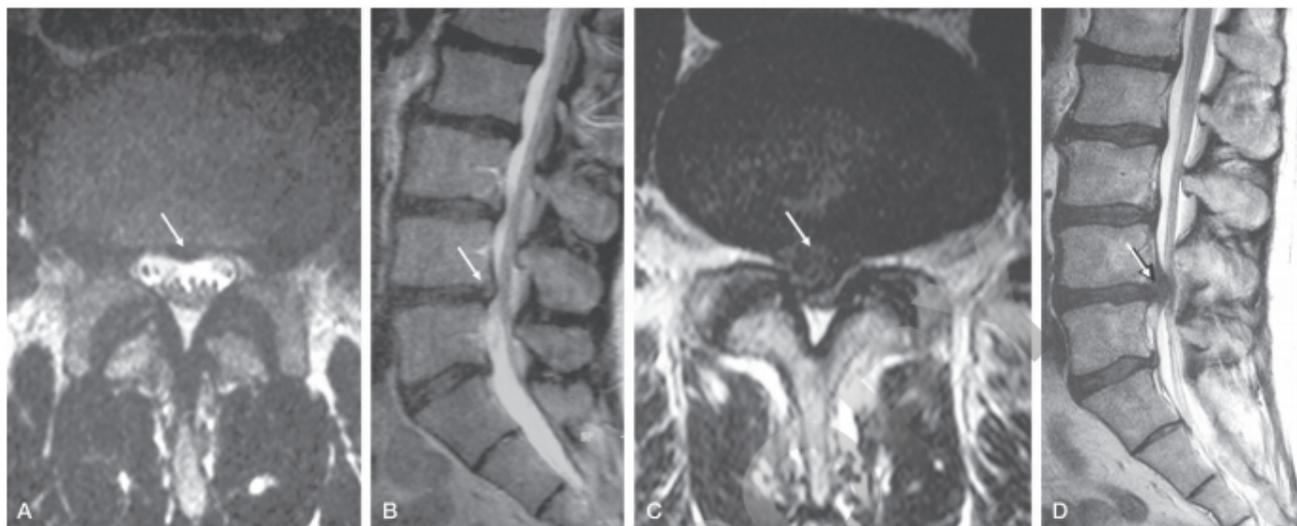


Figura 19.14 Hernia discal masiva con paraplejía. **A y B.** Primera RM practicada por lumbago. Discreta protrusión discal L4-L5. **C y D.** Segunda RM 2 meses después. Tras un esfuerzo, paraplejía aguda. Hernia masiva con compresión de la cola de caballo.

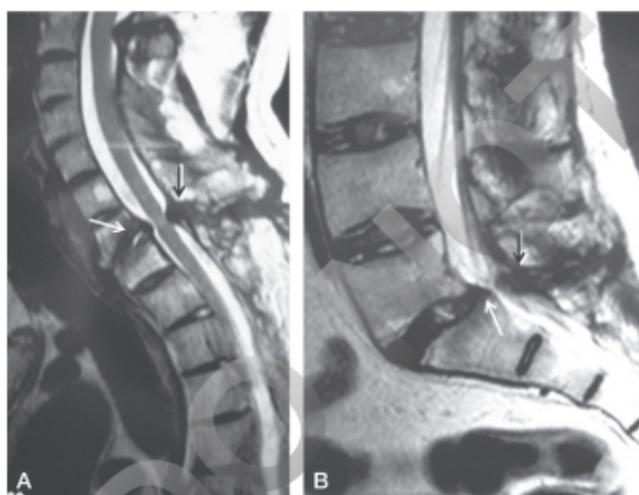


Figura 19.15 Paciente con espondilitis anquilopoyética. Lesiones discales y de los arcos articulares posteriores. **A.** Estenosis cervical. En el segmento de la compresión se observa una ligera hiperseñal indicativa del sufrimiento medular. **B.** Estenosis lumbar y compresión de la cola de caballo.

lia, la enfermedad de Paget o la de Forestier, y la espondilitis anquilopoyética (fig. 19.15) predisponen también a la estenosis del canal medular. En la artritis reumatoide, la afectación del segmento cervical, y muy en particular de la unión craneocervical, da lugar a una posible mielopatía muy grave por la altura de la localización. Si además del granuloma inflamatorio se produce una luxación atlantoaxoidea, se agrava la compresión medular. La calcificación idiopática del ligamento común vertebral posterior, más frecuente en asiáticos, afecta sobre todo al segmento cervical superior (entre C2 y C4) (fig. 19.16). Los pacientes sometidos a hemodiálisis periódica tienen depósitos amiloides cervicales con posible compresión medular. Las paquimeningitis hipertróficas, sean idiopáticas o secundarias a sífilis o enfermedades granulomatosas, o enfermedad por IgG4 son también causa de compresión medular cervical.

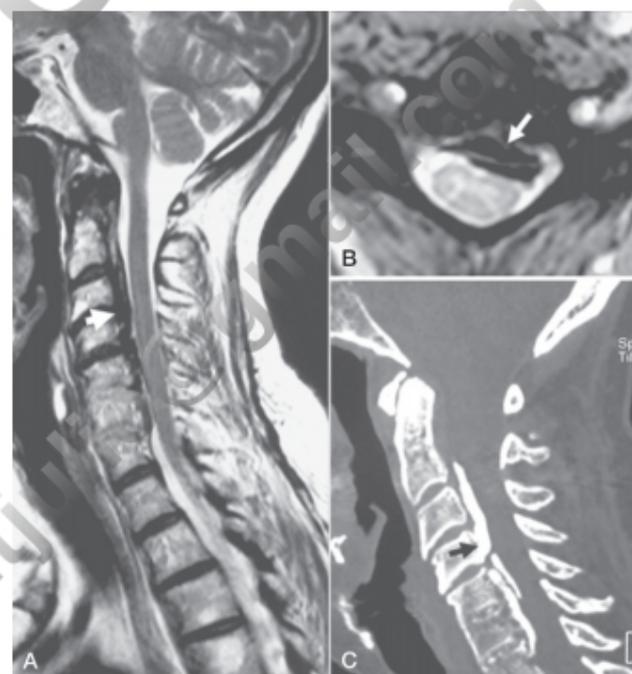


Figura 19.16 Calcificación del ligamento común posterior. **A y B.** En la RM se presenta con una intensa hiposeñal que ocupa la parte anterior del canal raquídeo y desplaza la médula. **C.** En la TC se aprecia la lesión calcificada.

Compresiones radiculomedulares cervicales

Las hernias de disco cervicales laterales o las estenosis artrósicas del canal radicular son las causas más frecuentes de compresión radicular cervical, muy por delante de cualquier etiología tumoral o inflamatoria. En el segmento cervical, la compresión radicular en el agujero de conjunción es más frecuente por artrosis que por hernia discal, y a la inversa, en el segmento lumbar.

Clinica

Las lesiones de las raíces cervicales dan lugar a un síndrome doloroso cervicobraquial, cuyo diagnóstico diferencial se ha comentado en el capítulo 14. El síndrome característico del sufrimiento de cada raíz se sintetiza en la tabla 14.1.

Una *hernia discal cervical blanda* puede producir, además, una compresión medular, pero la mielopatía cervical espondiloartrósica es más a menudo el resultado de una compresión de la médula cervical por discartrosis y espondilosis en un canal estrecho.

Esta mielopatía se manifiesta por una combinación de síntomas radiculares y medulares. Los pacientes suelen tener dolor sordo cervicobraquial o una franca radiculalgia irradiada desde la base del cuello o desde la región periescapular hasta los dedos. A veces refieren antecedentes de torticólis o dolores cervicobraquiales frecuentes y también cefaleas cerviconucales (cefalea cervicogénica). Los síntomas comienzan de forma insidiosa o brusca en caso de hernia discal. El trastorno de la marcha es, con frecuencia, uno de los síntomas iniciales. El paciente refiere una debilidad y cansancio fácil de las piernas, rigidez o una vaga inestabilidad. Pueden tener urgencia miccional e impotencia sexual. Los reflejos musculares están exaltados en las piernas. En los brazos es habitual que algún reflejo esté disminuido (p. ej., bicipitales) y el resto por debajo de ese nivel estén más o menos exaltados. Suelen estar especialmente vivos los flexores de los dedos (signo de Hoffmann). Puede haber atrofas segmentarias en los músculos dependientes de las raíces cervicales más afectadas. A veces son los músculos intrínsecos de las manos los más débiles y atroficos, a pesar de que la compresión de la médula es más alta, lo que se atribuye a isquemia por compresión de la arteria espinal anterior. Si la compresión se produce de atrás hacia delante con un sufrimiento preferente de los cordones posteriores (fig. 19.17), los pacientes aquejan adormecimiento limitado a las manos, en las que presentan trastornos de la sensibilidad profunda, y no es raro que se confundan con otros síndromes como el del túnel carpiano.

Diagnóstico

El diagnóstico de una compresión radicular cervical se basa en la combinación de la clínica y las pruebas de imagen, de preferencia la RM. La correlación con la clínica es esencial para tomar en consideración la imagen que realmente produce la clínica y no otras que puedan coexistir y ser asintomáticas. Las hernias grandes y más mediales pueden comprimir no solo la raíz, sino también la médula (fig. 19.18).

Asimismo, el diagnóstico de mielopatía cervical espondiloartrósica se apoya en la combinación de la clínica y en el hallazgo de las lesiones de espondiloartrosis. La espondiloartrosis es un hecho universal en la población a partir de la quinta década de la vida y, en la mayoría de los casos, asintomático. Incluso imágenes de aparente compresión de la médula en la RM son asintomáticas. No se deben operar imágenes, sino pacientes con una clínica neurológica apropiada.

El diámetro sagital cervical normal va de 14 a 21 mm según el nivel vertebral. Un diámetro anteroposterior menor de 14 mm se considera como una estenosis congénita. La mielopatía cervicoartrósica es poco probable si el diámetro anteroposterior es mayor de 16 mm y probable si es menor de 10 mm. La RM es superior para objetivar la impronta de los discos y barras artrósicas sobre la médula (fig. 19.19),



Figura 19.17 Mielopatía cervical con sufrimiento selectivo del cordón posterior (síndrome de las manos dormidas-torpes (*numb-clumsy hands*)).

la cual presenta en su interior imágenes de hiperseñal por edema o gliosis. Este cambio en la señal es el que mejor refleja el sufrimiento de la médula y no solo la deformación de la médula por la discartrosis. Las simples improntas anteriores de la médula tienen una mala correlación con la gravedad del sufrimiento medular y pueden observarse en personas sin síntomas neurológicos.

Una reducción de hasta el 40% del área de la médula puede considerarse irrelevante y muchas veces sin correlación clínica. Una reducción de más del 50-60% en pacientes con signos de mielopatía indica ya una situación crítica, y a menudo se sigue de un mal resultado terapéutico tras la intervención. El margen entre una intervención demasiado temprana y otra inútil por tardía es estrecho si se guía únicamente por la imagen de la RM.

El EMG y los estudios de conducción nerviosa sirven para valorar si hay afectación de las raíces y son útiles para excluir otras causas (p. ej., esclerosis lateral amiotrófica). En la mielopatía cervicoartrósica, los potenciales evocados motores y somatosensitivos tienen escasa utilidad por su baja sensibilidad y especificidad.

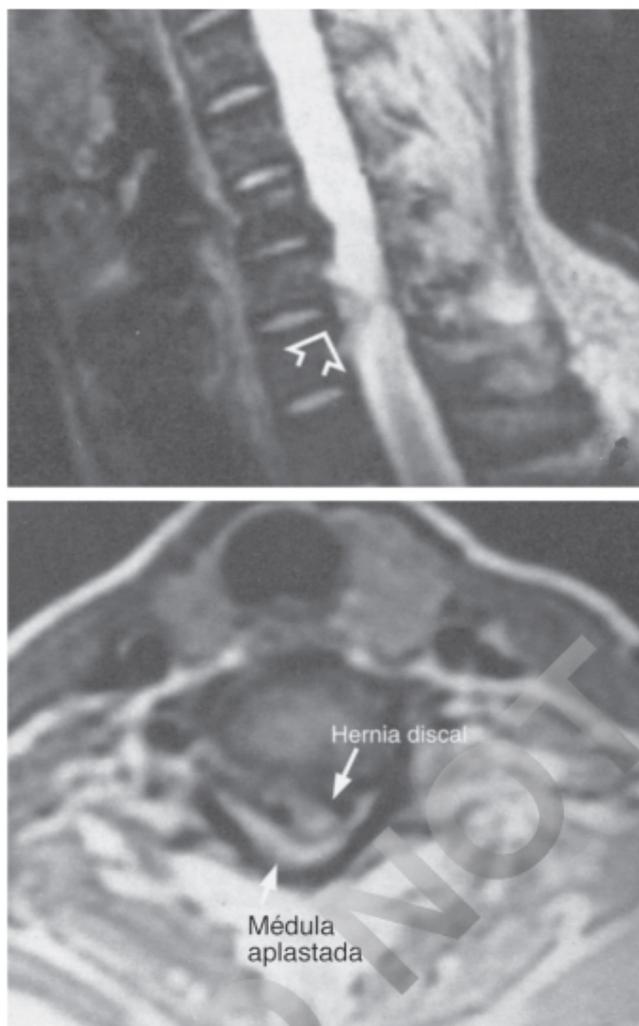


Figura 19.18 Hernia discal cervical medial con compresión medular.

Tratamiento

El tratamiento del paciente con radiculalgia cervical compresiva no demasiado dolorosa y sin déficit neurológico debe ser conservador, con reposo y antiinflamatorios. Incluso en los pacientes con déficit neurológico leve está demostrado que a largo plazo no hay diferencia entre el grupo operado y el tratado médicamente.

Si el cuadro no cede, recidiva o se asocia con déficit neurológico grave, está indicada la cirugía. Se puede recomendar la cirugía precoz en las radiculopatías C5, porque los músculos que dependen de su inervación pueden atrofiarse rápidamente y producir una paresia de la abducción y un hombro doloroso congelado de mal pronóstico. Lo mismo se aconseja sobre C8, porque puede producirse una atrofia irreversible de los músculos de la mano y trastornos vegetativos hombro-mano con síndrome de dolor regional complejo. Las raíces C6 y C7 inervan músculos que toleran mejor la presión de su raíz nerviosa



Figura 19.19 Mielopatía cervical espondiloartrósica. **A.** Discartrosis anterior y posterior con cifosis cervical y aplastamiento medular. Ligera hiperseñal difusa de la médula. **B.** Corte transversal en un nivel normal. Obsérvese la forma ovoide de la médula rodeada de líquido cefalorraquídeo. **C.** En el nivel de la compresión, la médula está aplastada y ha desaparecido el espacio subaracnoideo.

correspondiente. En caso de hernias blandas y predominio de la clínica radicular, se recomienda la cirugía por vía anterior con extirpación del disco y foraminectomía si es precisa; el resultado es similar con la fijación de los cuerpos vertebrales o la artroplastia con disco artificial.

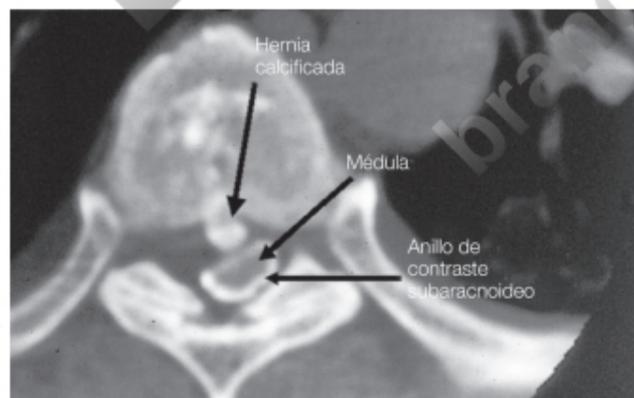
El tratamiento de la mielopatía cervical espondiloartrósica es motivo de controversia. Está comprobado que en muchos casos el cuadro es escasamente evolutivo, por lo que un tratamiento conservador es suficiente si el seguimiento del paciente es muy estrecho y no se demuestra ningún empeoramiento neurológico. Pero un 50% de los pacientes está en riesgo de evolución hacia la incapacidad, por lo que si el cuadro es claramente evolutivo se plantea la cirugía. Si la compresión tiene lugar en un nivel, el mejor resultado se obtiene con su extirpación por vía anterior. En el caso de la estenosis espondiloartrósica extensa no hay acuerdo sobre si es preferible la cirugía por vía anterior o posterior.

Entre el 50 y el 80% de los casos mejoran con la cirugía, mientras que entre el 5 y el 30% pueden empeorar. Los factores que predicen una mala respuesta a la cirugía son edad avanzada, largo tiempo de evolución y afectación grave precirugía, canal estrecho y compresión a múltiples niveles. Una hiperseñal medular intensa, indicativa de un sufrimiento medular evolucionado, predice un mal resultado quirúrgico.

Algunos pacientes con una mielopatía cervicoartrósica escasamente sintomática sufren una agravación brusca por un traumatismo menor, lo que requiere un tratamiento urgente. Se recomienda la administración de altas dosis de corticoides intravenosos.

Compresiones medulares dorsales

El canal dorsal es relativamente estrecho, por lo que no es difícil que una hernia comprima la médula. Las hernias de disco dorsales tienden a calcificarse (fig. 19.20). Pueden ocurrir en localización dorsal media o, sobre todo, en D11-D12-L1. La clínica es la de una paraparesia progresiva, a veces con neuralgia intercostal. Las hernias dorsales bajas comprimen directamente el cono medular terminal, por lo que producen incontinencia de los esfínteres, impotencia sexual y anestesia en el periné precozmente. En las hernias discales dorsales calcificadas solo se recomienda la laminectomía descompresiva. Las hernias blandas se pueden extirpar por cirugía anterior, lo que exige una toracotomía.



© Elsevier. Fotocopiar sin autorización es un delito.

Compresiones radiculares lumbosacras

Las compresiones radiculares lumbosacras dan lugar a un síndrome de dolor crural (raíces L3 y L4) o de lumbociática (raíces L5 y S1), cuyo diagnóstico diferencial se ha desarrollado en el capítulo 14. El dolor de una compresión radicular lumbosacra es neuropático, con sensación eléctrica o de calambre que recorre la pierna de arriba abajo y se acompaña de parestesias. El dolor puede no irradiarse a todo lo largo de la pierna sino focalizarse en puntos como la región glútea, la parte posterior del muslo o el hueso poplíteo (puntos de Valleix). El dolor se agrava o mejora con ciertas maniobras: empeora de pie y al andar (con claudicación de la marcha) y con las maniobras de Valsalva (tosar o estornudar); mejora con el reposo, pero a veces no en la cama, y los pacientes están mejor sentados o en una postura electiva. El dolor de las raíces L5 y S1 se reproduce en la exploración mediante el signo de Lasègue (flexión/elevación de la pierna extendida sobre la pelvis) y el de las raíces L3-L4 mediante la maniobra inversa de extensión de la pierna.

Además del dolor, se pueden presentar debilidad, atrofia muscular y alteración del reflejo tendinomuscular dependiente de cada raíz (v. tabla 14.3).

La hernia discal lumbar puede ser lateral o central (fig. e19.15). Cuando es lateral, comprime la raíz que sale por el agujero de conjunción inferior a ese disco (fig. e19.16), y si la hernia migra más lateralmente o se extruye hacia arriba (fig. 19.21), comprime la raíz que sale por ese agujero. La hernia central puede comprimir varias de las raíces que pasan por ese nivel o incluso toda la cola de caballo (v. fig. 19.14). Algunas de estas compresiones masivas de la cola de caballo, sobre todo si son agudas, son muy poco o nada dolorosas y se manifiestan por paresia de las piernas y de los esfínteres y anestesia perineal. La compresión de la cola de caballo se favorece si el canal es congénitamente estrecho o si existen barras artrósicas o hipertrofias de las carillas articulares interapofisarias. Ocasionalmente, un tumor produce un cuadro radicular similar al de una compresión discal (fig. e19.17).



La TC y la RM permiten el diagnóstico fácil de la mayoría de las hernias discales lumbares, pero su utilización indiscriminada en muchos pacientes con dolor lumbar de origen muscular o miofascial, al dar valor a hallazgos inespecíficos como protrusiones de los discos o moderadas artrosis interfetarias, conduce a que se opere a muchos pacientes sin estar indicado. Esto se refleja en las enormes diferencias estadísticas entre los pacientes a los que se opera en unos u otros hospitales o entre EE. UU. y los países europeos.

El tratamiento de los pacientes con radiculalgia por hernia discal lumbar debe ser inicialmente conservador, con reposo, analgésicos antiinflamatorios y relajantes musculares. Estas medidas no influyen tanto en el pronóstico a largo plazo como en el alivio del dolor. Muchos pacientes se recuperan con esas medidas simples, incluso si tienen un déficit neurológico leve. La mejoría se puede deber a que la raíz nerviosa comprimida encuentra acomodo en el espacio radicular, o a la reducción de la inflamación que los productos del disco herniado producen en la raíz. Los estudios de imagen seriados demuestran que algunos discos herniados vuelven a su posición anatómica.

La cirugía se debe indicar en los pacientes con brotes repetidos de lumbociática que limitan sus actividades normales, en la ciática hiperálgica que no responde al tratamiento médico y, en caso de ciática con déficit motor grave («ciática paralizante»).

En hernias blandas, la microdiscectomía es, probablemente, la técnica que combina un mejor equilibrio entre eficacia y efectos secundarios. En los casos con dolores crónicos más imprecisos y sobre todo con predominio del dolor lumbar sobre el dolor radicular, los resultados son más inciertos porque muchos pacientes con degeneraciones artrósicas y discales graves sufren más por el dolor lumbar que por la radiculalgia. En estos pacientes, las intervenciones quirúrgicas deben planificarse individualmente.

Un motivo muy importante de insatisfacción con la cirugía lo constituyen las neurosis de renta de los pacientes que buscan incapacidades o bajas laborales en lugar de una verdadera terapéutica. En estos casos, muchas veces es preferible abstenerse de una indicación quirúrgica que está condenada de antemano al fracaso.

Una complicación postoperatoria temible es la fibrosis epidural. Se manifiesta por intensísimos dolores lumbares e irradiados a las piernas, a veces más intensos que los previos a la cirugía. Suelen comenzar pasados unos días de la intervención. No suele haber déficit motor añadido al dolor. El espasmo muscular paravertebral es enorme y la columna está completamente rígida, a menudo en una postura antiálgica forzada. La TC y la RM detectan el tejido cicatricial y las adherencias que obliteran el espacio epidural del foco operatorio (fig. e19.18). Esta fibrosis se atribuye sobre todo a hemorragias intraoperatorias y postoperatorias, pues tiene una relación muy directa con las intervenciones más sangrantes y una peor hemostasia. Se han probado diversas sustancias antiadherentes para evitar el desarrollo de la fibrosis epidural. El tratamiento es sintomático y se pueden emplear corticoides. La mayoría de los pacientes se recuperan en unas semanas o meses, pero algunos mantienen un dolor crónico incapacitante. No está indicada una segunda intervención.

Otra complicación más rara es la discitis, ya sea aséptica o séptica. Se manifiesta por un cuadro de dolor muy intenso y rigidez de la columna. En la RM se aprecia una imagen de inflamación del disco que se extiende a los tejidos blandos y a los platillos de los cuerpos vertebrales adyacentes. La variedad aséptica de discitis posquirúrgica se atribuye a necrosis

isquémica y el tratamiento es puramente sintomático. La discitis séptica puede deberse a gérmenes muy variables. Datos a favor del origen séptico son la elevación de la velocidad de sedimentación globular y de los reactantes de fase aguda, así como la captación de contraste en la RM y de galio en la gammagrafía (v. fig. e19.11). Se puede confirmar el diagnóstico bacteriológico por punción-aspiración y proceder al tratamiento antibiótico oportuno.

Estenosis del canal lumbar

La stenosis lumbar suele ser el resultado de la combinación de una reducción congénita de los diámetros del canal vertebral con las protrusiones discales, la hipertrofia de los ligamentos amarillos y las lesiones degenerativas de los cuerpos vertebrales por delante y de los macizos articulares por detrás.

La presentación clínica más común es la claudicación intermitente neurógena de la marcha. El paciente refiere con mucha frecuencia lumbagos o ciatalgias previas. La claudicación consiste en un dolor asociado o no a entumecimiento y parestesias, que se desencadena por la marcha. Comienza por los pies y asciende por las piernas, o viceversa, descendiendo de la región lumbosacra y los muslos hacia abajo. El dolor no se localiza en los gemelos como en la claudicación intermitente isquémica (v. tabla 14.4). No solo es el dolor lo que obliga al paciente a pararse, sino la impresión de debilidad muscular creciente con la sensación de que si siguiera caminando se caería. Rara vez se asocian otros fenómenos como la pérdida de la orina o el priapismo. El dolor se alivia si el paciente se detiene y se sienta, pero puede empeorar si se mantiene de pie. En la claudicación isquémica, basta con que el paciente se pare, aunque siga de pie, para conseguir un alivio inmediato. En la claudicación neurógena, la flexión de la columna lumbar suele aliviar las molestias. En la claudicación isquémica, el alivio del dolor es muy rápido, mientras que en la neurógena va cediendo lentamente en unos minutos. En la claudicación neurógena no hay alteración de los pulsos arteriales ni de la temperatura o el color de la piel, ni del Doppler arterial, como es frecuente en la isquémica, mientras que puede haber signos de lesión radicular (debilidad, atrofia o abolición de reflejos).

Las radiografías simples de la columna ya permiten apreciar la stenosis del canal, la disminución de los agujeros de conjunción y los cambios artrósicos asociados. En la TC se demuestran con gran detalle la forma del canal en los cortes axiales y la participación en la stenosis de la calcificación de las cápsulas articulares, de la hipertrofia de los ligamentos amarillos y de la proliferación artrósica de las apófisis articulares. El estudio se completa con RM (fig. 19.22). El EMG y los estudios de conducción nerviosa tienen utilidad para la valoración de patología radicular asociada.

El tratamiento conservador con un lumbostato durante la marcha, antiinflamatorios y fisioterapia produce un alivio moderado. En estudios comparativos frente a cirugía, el alivio del dolor a largo plazo fue similar en los dos grupos, aunque con mejor resultado funcional a favor de la cirugía. En los casos más graves se debe plantear la descompresión quirúrgica adaptada a la situación y el tipo de stenosis en cada caso. En la mayor parte de los casos la cirugía no revierte el deterioro neurológico preoperatorio. Si la laminectomía es muy amplia y de varios niveles, puede ser necesaria una fijación para evitar la desestabilización postoperatoria de la columna. Desgraciadamente, los resultados de esta cirugía están muy lejos de ser

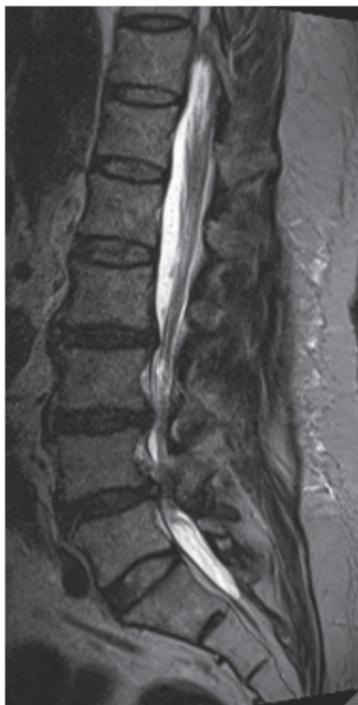


Figura 19.22 Estenosis del canal lumbar. Discartrosis difusa. Reducción del diámetro del canal, especialmente en el nivel L4-L5.

ideales, y en el seguimiento a largo plazo de los pacientes se demuestra que un tercio de ellos está igual o peor que antes de la operación.

Trastornos del desarrollo

Los trastornos del desarrollo de la médula son de muy diversa naturaleza. Se pueden dividir, más o menos arbitrariamente, en «abiertos» y «cerrados» (ocultos).

En los países occidentales se está reduciendo espontáneamente la incidencia de estas disrafias. La administración de ácido fólico a las embarazadas disminuye aún más su incidencia (incluida la anencefalia). El diagnóstico prenatal con ecografía y determinación de α -fetoproteína en el líquido amniótico puede plantear la indicación de un aborto.

Disrafias abiertas

Son evidentes desde el momento del nacimiento y van desde una raquisquis total al meningocele o mielomeningocele suboccipital o lumbosacro, a la malformación de Chiari de tipos II a IV con o sin hidrocefalia.

Muchos de estos defectos son tan graves que resultan incompatibles con la vida, y el niño nace muerto o fallece a las pocas horas. En otros casos, la supervivencia se puede facilitar por el cierre quirúrgico del defecto y la derivación de la hidrocefalia, pero los niños sobreviven con graves defectos motores y de esfínteres, y a veces mentalmente retrasados. Con esa perspectiva, la responsabilidad de la intervención debe compartirse con los padres tras una adecuada información de los resultados esperados. La posible negativa de los padres a una intervención que haga sobrevivir al niño con tan graves defectos debe respetarse, aunque esto puede ser motivo de disputa ética o jurídica.

Disrafias ocultas

Algunas no son totalmente *ocultas* porque tienen una manifestación externa más o menos evidente, como un seno dermoide, una pilosidad o un lipoma en la región lumbosacra. Cursan con alteraciones del desarrollo de la columna como defectos de fusión del arco anterior o posterior de las vértebras, hemivértebras, septos en el canal medular, fusión de los cuerpos vertebrales y dilataciones del canal y, muy frecuentemente, cifoescoliosis. Todas estas anomalías se detectan en las radiografías simples y en la TC.

Las manifestaciones neurológicas aparecen ya en el niño por trastornos de esfínteres o defectos motores, sensitivos o del desarrollo de las piernas. En un adolescente, el primer síntoma puede ser la escoliosis, y en el adulto, un síndrome progresivo medular o de la cola de caballo. Los principales de entre estos defectos del desarrollo son la malformación de Chiari de tipos I y II, la siringomielia, la diastematomielia y el síndrome del cono anclado, con o sin lipoma. También forman parte de este capítulo los diferentes tipos de quistes congénitos.

Malformación de Chiari

Anatomía patológica

La malformación de Chiari de tipo I consiste en el descenso de las amígdalas cerebelosas por debajo del agujero occipital. En la malformación de Chiari de tipo II desciende también el bulbo, cuya unión con la médula abulta en forma de bayoneta, y el cuarto ventrículo está alargado; en los tipos III y IV existe una disrafia con encefalocele.

Las malformaciones de Chiari de tipos I y II se encuentran en el adulto, con o sin siringomielia asociada. La relación entre la magnitud del descenso de las amígdalas y el hallazgo de siringomielia es más bien inversa que directa; los grandes descensos de las amígdalas no siempre se acompañan de siringomielia.

Clínica

Muchas malformaciones de Chiari son completamente asintomáticas y se diagnostican en las pruebas de imagen practicadas por otro motivo. Los síntomas y signos de la malformación de Chiari corresponden al síndrome del «agujero occipital» ya descrito anteriormente, que consiste en cefaleas occipitales más o menos permanentes agravadas o desencadenadas por la tos y las maniobras de Valsalva, aturdimiento o síncope con las mismas maniobras, inestabilidad y vértigo, nistagmo vertical con la fase rápida hacia abajo, signo de Lhermitte, tetraparesia espástica, alteraciones sensitivas propioceptivas en las piernas y, a veces, en las manos con pseudoatetosis, y ataxia. Puede haber hidrocefalia con hipertensión intracraneal. Ocasionalmente, los pacientes presentan una disfunción aislada de pares craneales bulbares, como estridor o disfagia; es fácil cometer el error de diagnosticar a estos pacientes que presentan paresia bulbar y reflejos vivos de enfermedad de motoneurona. Otros síntomas menos frecuentes son las apneas de sueño, la neuralgia del trigémino, el hipo y la hipoacusia neurosensorial. Los pacientes que asocian anomalías del desarrollo óseo tienen el cuello corto y la línea de implantación del cabello muy baja.

En los casos asociados a siringomielia, los síntomas y los signos dependientes del quiste oscurecen, a menudo, el cuadro clínico propio del descenso de las amígdalas, e incluso este falta por completo.

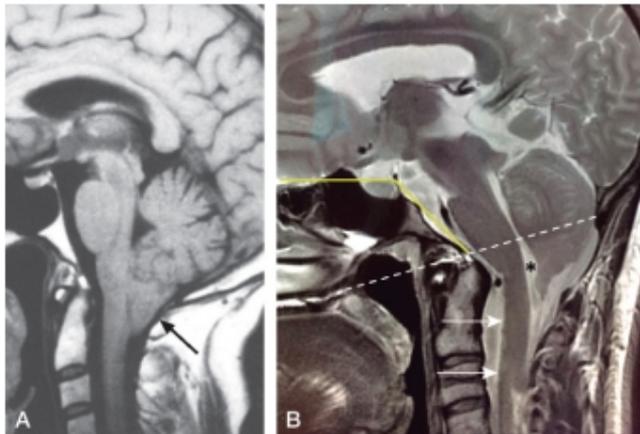


Figura 19.23 A. Chiari de tipo I. Descenso de la amígdala cerebelosa y obliteración de la cisterna magna. B. Chiari de tipo II: platibasia (ángulo basal de líneas amarillas abiertas) y descenso del cerebelo y del bulbo raquídeo por debajo de la línea de Chamberlain (línea discontinua blanca). El tronco cerebral, especialmente el bulbo, está muy elongado y la unión con la médula se hace en C3 y forma un resalte posterior en forma de «bayoneta». El cuarto ventrículo (asterisco) también está elongado y descendido. La morfología del cerebelo es atípica.

Diagnóstico

El diagnóstico de la malformación de Chiari es de imagen. La RM permite apreciar el descenso de las amígdalas (fig. 19.23A; v. fig. 19.2) y también el del bulbo (fig. 19.23B), así como las anomalías óseas asociadas, de las que la más importante es la impresión basilar, además de la invaginación del basiesfenoides, que puede producir una compresión bulbomedular. El volumen de la fosa posterior está reducido. Otras anomalías óseas asociadas son la platibasia, la fusión de vértebras (síndrome de Klippel-Feil) o la fusión del atlas y el occipital, la retroflexión de la apófisis odontoides y la escoliosis.

Tratamiento

La malformación de Chiari sintomática debe ser motivo de intervención quirúrgica mediante una craneotomía suboccipital con remodelación de la fosa posterior y reducción o no de las amígdalas cerebelosas.

Siringomielia

Se entiende por siringomielia la presencia de un quiste en el interior de la médula. El quiste puede contener LCR, como en la mayoría de los casos en los que la siringomielia es «comunicante» por un obstáculo de la circulación del LCR, o bien el quiste puede estar formado por un líquido albuminoso o hemático si es secundario a un tumor, aracnoiditis o malformación vascular intramedular y no es comunicante con el espacio subaracnoideo.

Etiopatogenia

La inmensa mayoría de las siringomielias son secundarias a un bloqueo en la circulación del LCR y, excepcionalmente, son «idiopáticas». Las causas más frecuentes de siringomielia se recogen en el cuadro e19.3. Otra clasificación de la siringomielia distingue entre las que son «comunicantes» y «no comunicantes». Casi todas las que se deben a alteraciones en la región del agujero occipital son comunicantes y el quiste se vacía si se deriva el LCR desde el espacio subaracnoideo o se restaura la circulación del LCR. Por el contrario, las que son

secundarias a una aracnoiditis o tumor intramedular son de tipo no comunicante. También se clasifican en función de la posible causa: a) tipo I, por obstrucción en el agujero magno (A: malformación de Chiari; B: otra lesión); b) tipo II, sin causa aparente o idiopática; c) tipo III, por otra patología (A: tumores; B: traumatismo; C: aracnoiditis; D: mielomalacia), y d) tipo IV, o hidromielia pura, por hidrocefalia.

La patogenia de la siringomielia asociada a la malformación de Chiari de tipo I es motivo de discusión. Las teorías hidrodinámicas sugieren una relación patogénica entre la malformación de Chiari y la siringomielia, aunque ninguna explica todas las variedades de quiste y su crecimiento. El principal factor patógeno de todo quiste es un bloqueo de la circulación libre del LCR, que se ve forzado a pasar, por una u otra vía, al interior de la médula. La malformación de Chiari provocaría la siringomielia por bloqueo de la circulación del LCR en el *foramen magnum*. El punto esencial de esta hipótesis es el bloqueo de la salida del LCR del cuarto ventrículo hacia la cisterna magna por las amígdalas descendidas y el estrechamiento de la valécula. La RM dinámica ha venido a apoyar estas teorías al mostrar la obstrucción del flujo del LCR en la cisterna magna y el descenso con cada sístole de las amígdalas cerebelosas y de la médula.

No hay acuerdo sobre la vía por la cual el quiste se llena de LCR. En algunos casos es posible que se deba al paso de líquido desde el cuarto ventrículo por el óbex hacia el canal epidurario, dado que se observa el óbex abierto. Pero en otros pacientes el óbex está tan bajo en el canal cervical que no es probable que reciba la pulsación ventricular, o incluso se ve que el óbex está cerrado. Además, hay casos de malformación de Chiari que se asocian con siringomielia dorsal, pero no cervical (fig. e19.19). Es verosímil que el quiste se forme por el paso de líquido directamente del espacio subaracnoideo hacia el interior de la médula siguiendo las vainas venosas o las raíces posteriores. Esto ocurriría porque la obstrucción del flujo del LCR en dirección caudocraneal durante la sístole o durante las maniobras de Valsalva es mucho mayor en el espacio subaracnoideo posterior que en el anterior, lo cual crearía un gradiente de presión que facilitaría la entrada de LCR por los espacios perivascuales o por las raíces posteriores hacia el interior de la médula.

En la mayoría de los casos de siringomielia asociados con malformación de Chiari, el quiste se forma inicialmente en la médula cervical y se extiende hacia la médula dorsal y lumbar. Por el contrario, en los quistes secundarios a bloqueos de la circulación del LCR en la región dorsolumbar, por un traumatismo o aracnoiditis, por ejemplo, el quiste asciende en dirección cervical. Es posible que los quistes asociados con tumores intramedulares, como el hemangioblastoma, sean de secreción propia del tumor.

Algunos casos de siringomielia dorsolumbar o cervical «idiopáticos» se atribuyen a anomalías de la circulación del LCR por los septos, bolsas o quistes dorsales habituales de la aracnoides.

Anatomía patológica

La siringomielia se localiza preferentemente en la médula cervical (fig. e19.20). El quiste puede ser fusiforme y estar tapizado de epitelio como si fuera la dilatación del canal epidurario (hidromielia), y en tal caso con frecuencia se comunica a través del óbex con el cuarto ventrículo. El quiste puede ser irregular en su forma con estrías en diversas direcciones (fig. e19.21), sin revestimiento epidurario y con una pared de gruesa reacción glial (siringomielia verdadera). La hidromielia típica solo se

suele observar en casos de hidrocefalia intrauterina con espina bífida. En la siringomielia del adulto es irrelevante si el quiste tiene o no algún revestimiento epitelial, pues el cuadro clínico y el tratamiento son similares.

El quiste se extiende tanto longitudinal como transversalmente hacia las zonas de menos resistencia. Por esta razón alcanza a veces el cono terminal hacia abajo, pero rara vez se extiende por encima de la unión bulbomedular, donde probablemente se detiene por la resistencia de la decusación de los lemniscos y de la vía corticoespinal. Cuando sobrepasa este nivel emite unas estrías anfractuadas que pueden alcanzar la protuberancia. En su recorrido bulbar estas grietas (fig. e19.22) destruyen la raíz descendente del trigémino; los nervios IX, X y XII; los lemniscos medios, y los núcleos vestibulares. El quiste cervical suele extenderse transversalmente hacia las astas anteriores y posteriores (v. fig. e19.21), y a esto se atribuyen los síntomas segmentarios motores (amiotrofia) y sensitivos (anestesia y dolores en banda radicular) que presentan algunos pacientes.

Los quistes siringomiélicos asociados a aracnoiditis espinal (fig. e19.23) o postraumáticos (v. fig. e19.5C) suelen estar limitados a unos pocos segmentos medulares subyacentes al foco de compresión medular, pero con el paso de los años pueden extenderse en sentido longitudinal.

Clínica

Algunas siringomielias son absolutamente asintomáticas y se descubren como hallazgo casual en la RM (o en la autopsia). La sintomatología de la siringomielia se desarrolla tan lentamente que los pacientes casi nunca pueden precisar su comienzo. De esta regla general se excluyen algunos casos en los que un acontecimiento como un traumatismo o un parto agravan rápidamente la sintomatología y alertan a los pacientes. El comienzo súbito por tetraparesia, parálisis respiratoria o disautonomía vascular o paro cardíaco se atribuye a compresión bulbar, y puede ser mortal. En el caso de los traumatismos pueden darse conflictos legales, pues el paciente reclama que toda su enfermedad se debe al golpe, cuando es evidente que tiene una base malformativa y el traumatismo ha servido solo de revelador o quizás haya acelerado la evolución, pero no es su causa. El embarazo o el trabajo del parto revelan a veces una siringomielia. El paciente puede tener clínica previa sugestiva de la malformación de Chiari asociada y no sospechada, como, por ejemplo, la cefalea túsígena.

El 90% de las siringomielias cervicales se manifiestan por la clínica clásica del síndrome centromedular: termoanalgesia suspendida en los brazos y parte superior del tronco, abolición de los reflejos musculares en los brazos, amiotrofia de las manos, alteraciones vegetativas y tróficas (panadizos indolores, edema y sudoración excesiva de las manos, artropatías neurógenas y cifoescoliosis) y signos piramidales en las piernas. Algunos pacientes tienen dolor de tipo neuropático, sordo, urente, continuo en las áreas de hipoalgesia. El dolor neuropático cervicobraquial se agrava o desencadena, a veces, por la tos y otras maniobras de tipo Valsalva. Otras variantes de presentación de la siringomielia son la anestesia total de tipo radicular en un brazo; las fracturas patológicas y artropatías neurógenas en los brazos; la paraparesia espástica progresiva con mínimos trastornos analgésicos en la base posterior del cuello y de los hombros, y las amiotrofias de las manos sin analgesia (formas «motoras puras» de la siringomielia).

Los quistes en el bulbo (siringobulbia) son responsables de anestias y dolores de la cara (neuralgia «sintomática»

del trigémino), nistagmo rotatorio puro, atrofia de la lengua, ronquera y disfagia. Puede haber signo de Horner.

Además de la sintomatología propia del quiste intramedular, los pacientes pueden tener los síntomas y signos dependientes de la malformación de Chiari antes descritos.

Diagnóstico

Cuando el cuadro clínico es completo, el diagnóstico clínico de la siringomielia es muy sencillo. La RM permite un diagnóstico más precoz antes de que haya un cuadro clínico florido y con escasas posibilidades terapéuticas.

La RM permite objetivar el quiste intramedular y las anomalías asociadas, tanto la malformación de Chiari como la hidrocefalia y las anomalías óseas de la base y de la columna cervical que ya se han mencionado previamente. También se puede apreciar la extensión del quiste hacia el bulbo (siringobulbia) (fig. 19.24).

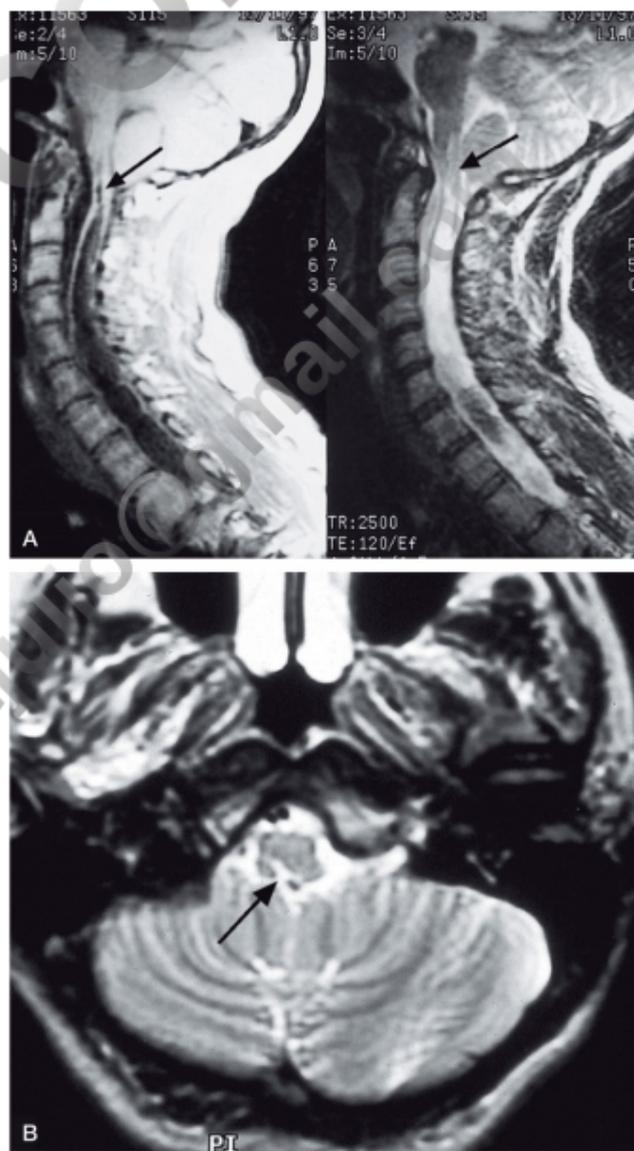


Figura 19.24 Siringomielobulbia. El gran quiste cervical presenta una estría que se extiende hacia el bulbo en el corte sagital (A) y en el axial (B).

No hay que dar una importancia excesiva al hallazgo de un leve descenso de las amígdalas en la RM en ausencia de clínica; en el corte sagital medio de la RM es frecuente que las amígdalas desciendan unos milímetros en las personas sanas. Hay que tomar como hallazgo relevante que las amígdalas ocupen el agujero occipital y que desplacen el tallo cerebral hacia delante, y en especial si lo comprimen contra la apófisis odontoides.

En la siringomielia comunicante, el LCR es normal. En la siringomielia asociada a tumores y aracnoiditis, el LCR contiene un exceso de proteínas. Pero, en general, no hay indicación para hacer una PL. El EMG-electroneurograma (ENG) permite confirmar la afectación neurógena de los músculos de los brazos y descartar una enfermedad difusa de las motoneuronas o una neuropatía periférica. No es infrecuente encontrar, como un hallazgo sobreañadido, neuropatías por atrapamiento en las artropatías del codo o las muñecas.

Las artropatías neurógenas son una complicación frecuente en la siringomielia (fig. 19.25). A veces no causan síntomas y se descubren si se hacen radiografías sistemáticas de hombros, codos y muñecas, pero en ocasiones producen graves impotencias funcionales por la destrucción del hueso, en especial de la cabeza del húmero (fig. 19.26).

Tratamiento

El tratamiento quirúrgico de la siringomielia es motivo de polémica. Algunos pacientes tienen un cuadro clínico tan escasamente sintomático y tan poco evolutivo que posiblemente es preferible una actitud conservadora. En los casos claramente evolutivos asociados a malformación de Chiari se recomienda la craneotomía suboccipital amplia con laminectomía C1 e incluso C2, apertura de la dura y de la aracnoides, liberación del agujero de Magendie y reducción o no de las amígdalas cerebelosas, para permitir el flujo libre del LCR. Algunos neurocirujanos añaden una plastia dural para crear una cisterna magna y aliviar la compresión de la médula y del bulbo. La colocación de un catéter de drenaje entre el quiste y el espacio subaracnoideo no aporta ninguna ventaja adicional, complica la intervención y

fácilmente se obstruye más tarde por adherencias. La derivación ventricular solo está indicada en caso de hidrocefalia asociada, pero esta posibilidad se debe tener en cuenta como paso previo a la intervención descompresiva occipitocervical, pues en caso contrario la hidrocefalia se puede descompensar bruscamente y el enfermo fallece por enclavamiento.

El colapso del quiste (fig. e19.24) no se correlaciona necesariamente con una mejoría clínica. Los resultados a largo plazo indican una mejoría en alrededor del 60% de los pacientes, el 30% que permanecen igual y el 10% que pueden empeorar o seguir evolucionando. Los resultados peores ocurren en pacientes de edad avanzada con sintomatología de larga evolución y con lesiones asociadas a la malformación de Chiari (como impresión basilar o invaginación muy acusados, o aracnoiditis). Hay un riesgo de mortalidad aproximado del 1%.

Las siringomielias asociadas a aracnoiditis o postraumáticas tienen una indicación quirúrgica difícil. En general, las derivaciones lumboperitoneales dan resultados pobres. La intervención directa sobre el foco de lesión con aracnoidólisis, ampliación del canal y derivación o no, ha dado mejores resultados en algunas series.

La indicación de derivación lumboperitoneal en las siringomielias idiopáticas sin malformación de Chiari aún es más incierta. Algunas siringomielias asociadas a cono anclado se han resuelto con la liberación del cono medular.

Diastematomielia

Es una anomalía que ocurre más frecuentemente en la región dorsolumbar. El cuadro clínico asocia trastornos motores, sensitivos y de desarrollo en las piernas, con posibles alteraciones tróficas y de esfínteres. El diagnóstico se alcanza por la imagen (mielografía, TC o RM), que demuestra el espolón medial óseo o cartilaginoso que divide la médula. Está indicado el tratamiento quirúrgico con vistas a evitar el deterioro progresivo de la médula, pero los síntomas y signos ya presentes no suelen regresar.

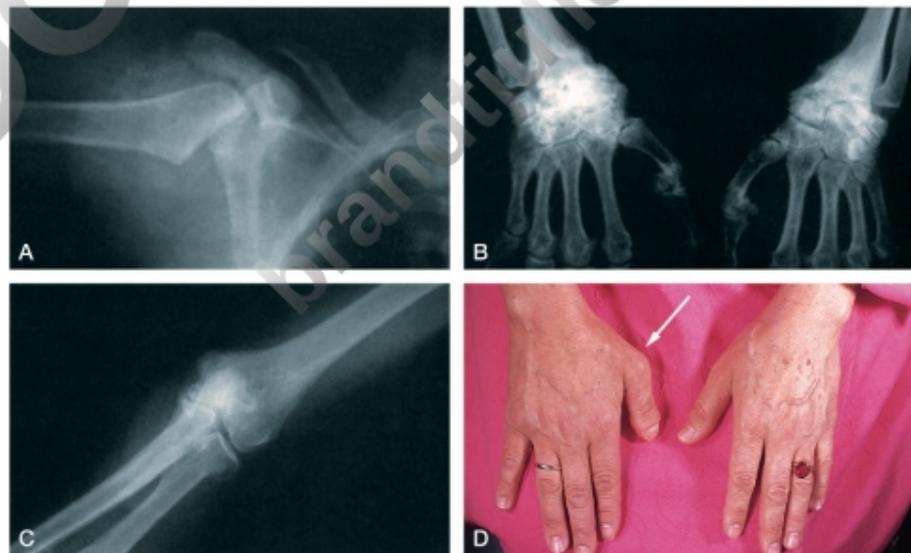


Figura 19.25 Artropatías neurógenas en la siringomielia cervical. A. Destrucción de la cabeza humeral. B. Artropatías exuberantes de los carpos. C. Artropatía del codo. D. Artropatía metacarpofalángica.



Figura 19.26 Síndrome de dolor regional complejo del brazo derecho en la siringomielia cervical. El brazo parece más largo por la luxación de la cabeza del húmero. Todo el brazo está más grueso, edematoso, con eritema de la piel por disautonomía simpática.

Síndrome del cono anclado

Afecta a niños con malformación de Chiari, hidrocefalia y espina bífida. También puede encontrarse en adolescentes o adultos con disrafia oculta y sin otras anomalías malformativas asociadas. El cono medular está en una posición anormalmente baja, alcanzando incluso el fondo del saco dural. Con frecuencia hay una asociación compleja de malformaciones (lipomielomeningodisplasia):

- El canal lumbosacro es muy ancho, con ectasias derales que excavan los cuerpos vertebrales.
- Hay un defecto posterior de cierre óseo.
- El cono medular se continúa con un lipoma y este, a su vez, con la grasa epidural a través de la espina bífida. En el interior del lipoma puede haber nódulos de otros tejidos (como teratomas) o ectópicos (próstata).

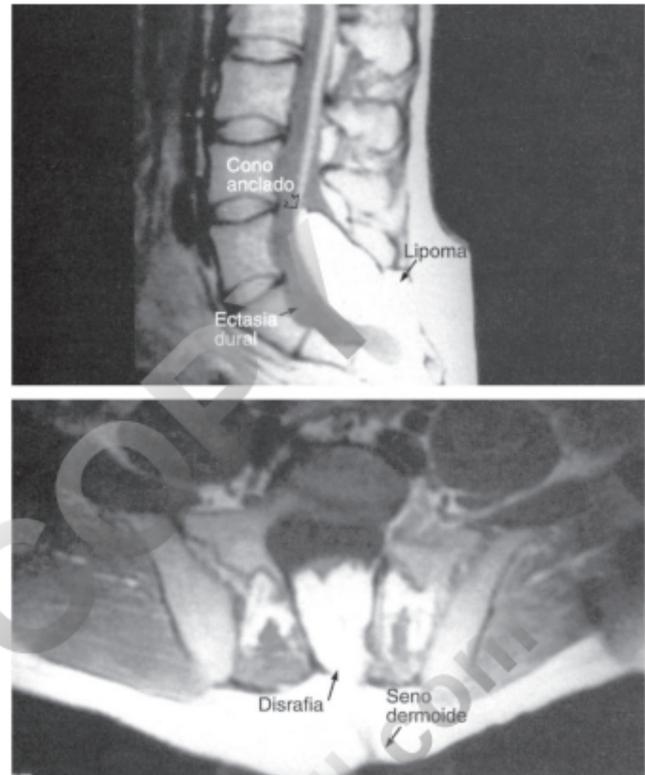


Figura 19.27 Disrafia oculta. Cono anclado con lipoma intrarraquídeo, que se comunica con la grasa subcutánea por la disrafia. Ectasias derales que erosionan los cuerpos vertebrales. Tractos que comunican con el seno dermoide.

- De la misma grasa salen tractos fibrosos y posibles senos dermoides hasta la piel de la región lumbosacra, donde puede haber pilosidades anormales.
- Las raíces de la cola de caballo tienen trayectos anormales y pueden estar adheridas al lipoma. La presión externa sobre el lipoma desencadena a veces el dolor fulgurante radicular.

Los pacientes adultos con este complejo malformativo suelen tener alteraciones del desarrollo de una o ambas piernas, úlceras neurotróficas y deformidades de los pies, escoliosis, pilosidad lumbosacra, dolores y alteraciones sensitivas en las piernas, mal control de esfínteres y una combinación de signos piramidales (algún reflejo exaltado y posible signo de Babinski), con signos de lesión del asta anterior (atrofias musculares y reflejos abolidos).

La RM permite apreciar todo el complejo malformativo (fig. 19.27). Las radiografías simples demuestran la espina bífida, la escoliosis y el ensanchamiento anormal del canal.

El tratamiento quirúrgico solo permite extirpar de forma parcial el lipoma (que suele estar íntimamente adherido al tejido nervioso) y seccionar el *filum terminale*. Se supone que ello evita el sufrimiento por estiramiento del cono medular, sobre todo en los niños, en quienes es de esperar aún el crecimiento; pero es dudoso que haya un verdadero ascenso y liberación de la médula, que está anclada no solo por el *filum* sino también por las raíces y los tractos fibrosos. Por ello, los resultados de la cirugía son inciertos.

Quistes congénitos

Pueden ser histológicamente de varios tipos (aracnoideos, duros o neuroentéricos), pero el cuadro clínico es muy similar y su diferenciación depende del estudio histológico.

Los más frecuentes son los quistes aracnoideos. En muchas personas se encuentran pequeñas dilataciones aracnoideas en la región dorsal, que retienen el contraste de mielografía en forma de «nidos de golondrina», y también en las raíces lumbosacras (quistes de Tarlov). Estos hallazgos carecen en general de valor patológico. Solo en ocasiones los quistes de Tarlov producen dolor radicular y deben ser operados.

La razón por la que algunos quistes aracnoideos (intra- o extradurales) crecen a tensión y comprimen la médula se desconoce. El mecanismo por el que se postula que el quiste puede estar a tensión elevada es que el orificio de comunicación del quiste con el espacio subaracnoideo es muy pequeño y está dotado de un mecanismo valvular que permite entrar al LCR con las pulsaciones venosas y las maniobras de Valsalva, pero luego no puede salir. Este es el motivo probable por el cual la sintomatología de los pacientes, sobre todo el dolor, se agrava con la marcha y en la cama. Un caso especial es el de los quistes meníngeos raquídeos, que se manifiestan por cefaleas paroxísticas por elevaciones de la presión intracraneal. El diagnóstico se puede hacer por mielo-TC o RM, y el tratamiento de los casos verdaderamente sintomáticos es quirúrgico.

Enfermedad de Hirayama

Esta rara enfermedad se atribuye a una anomalía del desarrollo armónico de la columna cervical por un lado y del conjunto médula/dura por otro. Por razones desconocidas, la duramadre cervical no está bien adosada en el plano posterior (a veces en el anterior) al canal raquídeo, por lo que en los movimientos de flexión se despega y el espacio epidural está ocupado por líquido y plexos venosos ingurgitados. Se supone que en los movimientos de flexoextensión del cuello hay algún trastorno microcirculatorio (las angiografías son normales) que daña las neuronas del asta anterior de la médula entre los niveles C6 y C8 donde se estenosa el canal. Por ello, los pacientes, casi siempre varones adolescentes o jóvenes, se presentan con una amiotrofia distal unilateral o muy asimétrica que afecta a la mano y el antebrazo (fig. e19.25A). A menudo hay signos de denervación en el EMG bilaterales, aunque la clínica sea unilateral, o en músculos que parecen clínicamente normales.

Rara vez hay signos sensitivo-motores de vías largas. Hay algunos casos familiares, y se sospecha que puede haber un componente genético en su origen.

Los pacientes plantean el diagnóstico diferencial con una enfermedad de motoneuronas. La RM permite el diagnóstico al apreciar una leve atrofia segmentaria medular cervical baja, que coincide con el punto que hace de charnela en la flexión cervical, el despegamiento de la dura y las anomalías del espacio epidural en la RM en flexión (figs. e19.25B y C, y e19.26).

La tendencia natural de la enfermedad es a estabilizarse una vez terminado el crecimiento, por lo que los resultados de los intentos de tratamiento quirúrgico son difíciles de apreciar. Parece una opción sensata mantener una actitud expectante cuando se hace el diagnóstico; se recomienda al paciente que evite los traumatismos sobre la columna cervical y se indica la intervención si se aprecia, a pesar de todo, una clara evolución desfavorable.

Mielopatías carenciales y tóxicas

Las principales mielopatías carenciales (mielopatía por déficit de vitamina B₁₂ o por deficiencia de vitamina E) se describen en el capítulo 28, y las mielopatías por fármacos o drogas, en el capítulo 29. Puede haber una mielopatía en el curso de una hepatopatía con *shunt* portocava.

El déficit de folato y de cobre produce una clínica similar a la degeneración combinada subaguda por déficit de vitamina B₁₂.

El déficit de cobre puede darse en casos de malabsorción y exceso de ingesta de zinc. También es una complicación frecuente de la cirugía de reducción gástrica. El cobre estará disminuido en sangre, así como la ceruloplasmina, y también en orina (a diferencia de la enfermedad de Wilson, en la que se produce un aumento de la cupruria). En general, la administración de suplementos de 2 mg de cobre elemental al día suele ser suficiente.

Enfermedades medulares degenerativas hereditarias (o esporádicas)

El ejemplo más genuino es la paraparesia espástica familiar, que, junto con las atrofas espinocerebelosas y la esclerosis lateral amiotrófica, se describen con más detalle en el capítulo 23. La enfermedad de Alexander de tipo II puede cursar con signos clínicos y en la RM de lesión bulboespinal.

Bibliografía

- Aalto TJ, Malviaara A, Kovacs F, Herno A, Alen M, Salmi L, et al. Preoperative predictors for postoperative clinical outcome in lumbar spinal stenosis: systematic review. *Spine* 2006;31:E648-63.
- Aghakhani N, Baussart B, David P, Lacroix C, Benoudiba F, Tadie M, et al. Surgical treatment of posttraumatic syringomyelia. *Neurosurgery* 2010;66:1120-7.
- Aghakhani N, Parker F, David P, Morar S, Lacroix C, Benoudiba F, et al. Long-term follow-up of Chiari-related syringomyelia in adults: analysis of 157 surgically treated cases. *Neurosurgery* 2009;64:308-15.
- Agundez M, Rouco I, Barcena J, Mateos B, Barredo J, Zarranz JJ. Enfermedad de Hirayama ¿operar o no operar? *Neurología* 2012;30:502-9.
- Alfieri A, Pinna G. Long-term results after posterior fossa decompression in syringomyelia with adult Chiari Type I malformation. *J Neurosurg Spine* 2012;17(5):381-7.
- Araujo AQ, Silva MT. The HTLV-1 neurological complex. *Lancet Neurol* 2006;5:1068-76.
- Bakker NA, Uyttenboogaart M, Luijckx GJ, Eshghi OS, Mazuri A, Metzemaekers JD, et al. Recurrence rates after surgical or endovascular treatment of spinal dural arteriovenous fistulas: a meta-analysis. *Neurosurgery* 2015;77:137-44.
- Bannister G, Amirfeyz R, Kelley S, Gargan M. Whiplash injury. *J Bone Joint Sur Br* 2009;91:845-50.
- Baron EM, Young WF. Cervical spondylotic myelopathy: a brief review of its pathologic, clinical course, and diagnosis. *Neurosurgery* 2007;60(Suppl 1):35-41.
- Choi S-H, Lee SH, Khang SK. IgG4-related sclerosing pachymeningitis causing spinal cord compression. *Neurology* 2010;75:1388-90.
- Conn HO, Rössle M, Levy L, Glocker FX. Portosystemic myelopathy: spastic paraparesis after portosystemic shunting. *Scand J Gastroenterol* 2006;41:619-25.
- Cuello JP, Ortega-Gutierrez S, Linares G, Agarwal S, Cunningham A, Mohr JP, et al. Acute cervical myelopathy due to presumed fibrocartilaginous embolism: a case report and systematic review of the literature. *J Spinal Disord Tech* 2014;27:E276-81.
- DeSanto J, Ross JS. Spine infection/inflammation. *Radiol Clin North Am* 2011;49:105-27.
- Deyo RA, Weinstein JN. Primary care: low back pain. *N Engl J Med* 2001;344:363-70.
- Díaz E, Morales H. Spinal cord anatomy and clinical syndromes. *Semin Ultrasound CT MRI* 2016;37:360-71.
- Ferreira N, Vaz R, Carmona S, Mateus S, Pereira P, Fernandes L, et al. IgG4-related disease presenting with an epidural inflammatory pseudotumor: a case report. *J Med Case Rep* 2016;10:61.
- Frohman EM, Wingerchuk MD. Clinical practice. Transverse myelitis. *N Engl J Med* 2010;363:564-72.
- Gerszten PC, Burton SA, Ozhasoglu C, McCue KJ, Quinn AE. Radiosurgery for benign intradural spinal tumors. *Neurosurgery* 2008;62:887-95.
- Gerszten PC, Burton SA, Ozhasoglu C, Welch WC. Radiosurgery for spinal metastases: clinical experience and 500 cases from a single institution. *Spine* 2007;32:193-9.
- Goodman BP. Metabolic and toxic causes of myelopathy. *Continuum (Minneapolis)* 2015;21:84-99.
- Graber JJ, Nolan CP. Myelopathies in patients with cancer. *Arch Neurol* 2010;67:298-304.
- Graff-Radford J, Schwartz K, Gavrilova RH, Lachance DH, Kumar N. Neuroimaging and clinical features in type II (late-onset) Alexander disease. *Neurology* 2014;82:49-56.
- Greenberg BM, Thomas KP, Krishnan C. Idiopathic transverse myelitis: corticosteroids, plasma exchange, or cyclophosphamide. *Neurology* 2007;68:1614-7.
- Ho CH, Wuemser LA, Pruebe MM, Chiodo AE, Scelza WM, Kirshblum SC. Spinal cord injury medicine. 1. Epidemiology and classification. *Arch Phys Med Rehabil* 2007;88(3 Suppl 1):49-54.
- Iyer A, Azad TD, Tharin S. Cervical spondylotic myelopathy. *Clin Spine Surg* 2016;29(10):408-14.
- Jellema K, Tijssen CC, Van Gijn J. Spinal dural arteriovenous fistulas: a congestive myelopathy that initially mimics a peripheral nerve disorder. *Brain* 2006;129:3150-64.
- Kalb S, Perez-Orribo L, Mahan M, Theodore N, Nakaji P, Bristol RE. Evaluation of operative procedures for symptomatic outcome after decompression surgery for Chiari type I malformation. *J Clin Neurosci* 2012;19:1268-72.
- Katz JD, Ropper AH. Progressive necrotic myelopathy. *Arch Neurol* 2000;57:355-61.
- Kirshblum SC, Priebe MM, Ho CH, Scelza WM, Chiodo AE, Wuemser LA. Spinal cord injury medicine. 3. Rehabilitation phase after acute spinal cord injury. *Arch Phys Med Rehabil* 2007;88(3 Suppl 1):62-70.
- Koyanagi I, Houkin K. Pathogenesis of syringomyelia associated with Chiari type I malformation: review of evidences and proposal of a new hypothesis. *Neurosurg Rev* 2010;33:271-84.
- Kumar N. Metabolic and toxic myelopathies. *Semin Neurol* 2012;32:123-36.
- Lebouteux M-V, Franques J, Guillemin R, Delmont E, Lenglet T, Bede P, et al. Revisiting the spectrum of lower motor neuron diseases with snake eyes appearance on magnetic resonance imaging. *Eur J Neurol* 2014;21:1233-41.
- Levine DN. The pathogenesis of syringomyelia associated with lesions at the foramen magnum: a critical review of existing theories and proposal of a new hypothesis. *J Neurosci* 2004;220:3-21.
- Liao MF, Chang HS, Chang KH, Ro LS, Chu CC, Kuo HC, et al. Correlations of clinical, neuroimaging and electrophysiological features in Hirayama disease. *Medicine* 2016;95:e4210.
- Luo J, Huang S, Gong M, Dai X, Gao M, Yu T, et al. Comparison of artificial cervical arthroplasty versus anterior cervical discectomy and fusion for one-level cervical degenerative disc disease: a meta-analysis of randomized controlled trials. *Eur J Orthop Surg Traumatol* 2015;25(Suppl 1):115-25.
- Massimi L, Della Pepa GM, Caldarelli M, Di Rocco C. Abrupt clinical onset of Chiari type I/syringomyelia complex: clinical and pathophysiological implications. *Neurosurg Rev* 2012;35:321-9.
- Massimi L, Della Pepa GM, Tamburrini G, Di Rocco C. Sudden onset of Chiari malformation Type I in previously asymptomatic patients. *J Neurosurg Pediatr* 2011;8:438-42.
- Mechtler LL, Nandigam K. Spinal cord tumors. *Neurol Clin* 2013;31:241-68.
- Messacar K, Schreiner TL, Van Haren K, Yang M, Glaser CA, Tyler KL, et al. Acute flaccid myelitis: a clinical review of US cases 2012-2015. *Ann Neurol* 2016;80:326-38.
- Molliqaj G, Payer M, Schaller K, Tessitore E. Acute traumatic central cord syndrome: a comprehensive review. *Neurochirurgie* 2014;60:5-11.
- Nandoe Tewarie RD, Hurtado A, Bartels RH, Grotenhuis JA, Oudega M. A clinical perspective of spinal cord injury. *NeuroRehabilitation* 2010;27:129-39.
- Patchell RA, Tibbs PA, Regine WF, Payne R, Saris S, Kryscio RJ, et al. Direct decompressive surgical resection in the treatment of spinal cord compression caused by metastatic cancer: a randomised trial. *Lancet* 2005;366:643-8.
- Ramalho J, Hoffmann Nunes R, da Rocha AJ, Castillo M. Toxic and metabolic myelopathies. *Semin Ultrasound CT MRI* 2016;37:448-65.
- Saliou G, Krings T. Vascular diseases of the spine. *Hand Clin Neurol* 2016;136:706-16.
- Sansur CA, Pouratian N, Dumont AS, Schiff D, Shaffrey CI, Shaffrey ME, Part II. spinal-cord neoplasms-primary tumours of the bony spine and adjacent soft tissues. *Lancet Oncol* 2007;8:137-47.
- Santamaria Carvalhal Ribas E, Schiff D. Spinal cord compression. *Curr Treat Op Neurol* 2012;14:391-401.
- Sarrami P, Armstrong E, Naylor JM, Harris IA. Factors predicting outcome in whiplash injury: a systematic meta-review of prognostic factors. *J Orthopaed Traumatol* 2017;18(1):9-16.
- Schmalstieg WF, Weinschenker BG. Approach to acute or subacute myelopathy. *Neurology* 2010;75(Suppl 1):2-8.
- Sellner J, Boggild M, Clanet M, Hintzen RQ, Illes Z, Montalban X, et al. EFNS guidelines on diagnosis and management of neuromyelitis optica. *Eur J Neurol* 2010;17:1019-32.

- Sizer PS, Poorbaugh K, Phelps V. Whiplash associated disorders: pathomechanics, diagnosis and management. *Pain Practice* 2004;4:249-66.
- Slätis P, Malmivaara A, Heliövaara M, Sainio P, Hernö A, Kankare J, et al. Long-term results of surgery for lumbar spinal stenosis: a randomised controlled trial. *Eur Spine J* 2011;20(7):1174-81.
- Talbott JF, Narvid J, Chazen JL, Chin CT, Shah V. An imaging-based approach to spinal cord infection. *Semin Ultrasound CT MR* 2016;37:411-30.
- Tetreault L, Ibrahim A, Côté P, Singh A, Fehlings MG. A systematic review of clinical and surgical predictors of complications following surgery for degenerative cervical myelopathy. *J Neurosurg Spine* 2016;24:77-99.
- Thurnher MM, Olatunji RB. Infections of the spine and spinal cord. *Hand Clin Neurol* 2016;136:717-31.
- Traul DE, Shaffrey ME, Schiff D, Part I. spinal-cord neoplasms-intradural neoplasms. *Lancet Oncol* 2007;8:35-45.
- Vuong SM, Jeong WJ, Morales H, Abruzzo TA. Vascular diseases of the spinal cord: infarction, hemorrhage, and venous congestive myelopathy. *Semin Ultrasound CT MRI* 2016;37:466-81.
- Weidauer S, Nichtweiß M, Hattingen E, Berkefeld J. Spinal cord ischemia: aetiology, clinical syndrome and imaging features. *Neuroradiology* 2015;57:241-57.
- Wong SH, Boggild M, Enevoldson TP, Fletcher NA. Myelopathy but normal MRI: where next? *Pract Neurol* 2008;8:90-102.
- Wurmser LA, Ho CH, Chiodo AE, Priebe MM, Kirshblum SC, Scelza WM. Spinal cord injury medicine. Acute care management of traumatic and non-traumatic injury. *Arch Phys Med Rehabil* 2007;88(3 Suppl 1):55-61.
- Yagi M, Ninomiya K, Kihara M, Horiuchi Y. Long-term surgical outcome and risk factors in patients with cervical myelopathy and a change in signal intensity of intramedullary spinal cord in magnetic resonance imaging. *J Neurosurg Spine* 2010;12: 59-65.

DO NOT COPY
brandtjulio@gmail.com

Autoevaluación

Preguntas

1. ¿Cuál de estas combinaciones de signos y síntomas es compatible con el diagnóstico de siringomielia cervical?
 - a. Dolor y trastornos vegetativos en manos y pies.
 - b. Amiotrofia y analgesia en manos y pies.
 - c. Amiotrofia en manos con hiporreflexia en las piernas.
 - d. Abolición de la sensibilidad termoalgésica en manos y artropatía neurógena de los hombros.
2. Mujer de 35 años que se presenta con dolor de espalda asociado con debilidad de las piernas e hipoestesia a lo largo de días y dificultad para orinar en las últimas 18 horas. Ante la sospecha de mielopatía, la prioridad en esta paciente es determinar:
 - a. Si la causa es vascular o inflamatoria.
 - b. Si existe una causa compresiva.
 - c. Si hay lesiones presentes en otras regiones del sistema nervioso.
 - d. Si existe evidencia de una neoplasia primaria fuera del sistema nervioso.
3. ¿Cuál de las siguientes manifestaciones clínicas es propia de un síndrome de cola de caballo?
 - a. Anestesia «en pantalón de montar».
 - b. Hiperreflexia vesical.
 - c. Reflejos musculares vivos en las piernas.
 - d. Signo de Babinski.
4. Un paciente acude al médico porque se ha quemado con agua hirviendo en las manos y no le duelen las quemaduras. En la exploración se aprecia que tiene la sensibilidad táctil conservada en los brazos y con una abolición de los reflejos en los brazos mientras que estos son vivos en las piernas. El cuadro clínico sugiere una de estas lesiones:
 - a. Lesión en la región del agujero occipital.
 - b. Lesión transversa medular cervical.
 - c. Lesión centromedular cervical.
 - d. Ambos plexos braquiales.
5. La causa principal de la siringomielia cervical es:
 - a. Idiopática.
 - b. Aracnoiditis tuberculosa.
 - c. Malformación de Chiari.
 - d. Sífilis meningovascular.
6. Paciente con sida que presenta una mielopatía en el curso de un herpes zóster. ¿Cuál es el fármaco de elección para su tratamiento?
 - a. Amfotericina.
 - b. Fanciclovir.
 - c. Isoprinosina.
 - d. Corticoides.
7. ¿Cuál de los siguientes síntomas de presentación es el más frecuente en una metástasis espinal?
 - a. Incontinencia fecal.
 - b. Pérdida de sensibilidad en las piernas.
 - c. Dolor en la espalda con o sin irradiación radicular.
 - d. Debilidad en forma de paraparesia o tetraparesia.
8. En un paciente con una mielopatía progresiva de 3 meses de evolución, se objetiva en la RM una lesión que capta contraste de localización intradural-extramedular. No hay alteraciones en el hueso. ¿Cuál de los siguientes procesos es el más probable?
 - a. Astrocitoma.
 - b. Ependimoma.
 - c. Meningioma.
 - d. Mieloma.
9. Mujer de 41 años, previamente sana, con un trastorno progresivo de la marcha de 2 meses de evolución y ocasional urgencia/incontinencia urinaria. En la exploración se objetiva una paraparesia espástica con nivel sensitivo D6. En la RM tiene una lesión intramedular que se realiza con contraste desde D4 a D8 con varios nódulos piales captantes. La RM cerebral es normal, salvo un realce meníngeo a nivel del tronco. En el LCR tiene 66 mg/dl de proteínas y 24 linfocitos/ μ l con glucosa normal. ¿Cuál es el diagnóstico más probable?
 - a. Neuromielitis óptica.
 - b. Sarcoidosis.
 - c. Sífilis.
 - d. Mielopatía vacuolar por retrovirus.
10. Mujer de 40 años en tratamiento con metotrexato por artritis reumatoide, comienza con parestesias en los pies e inestabilidad de la marcha de 3 meses de evolución. En la exploración presenta una espasticidad de las piernas con pérdida de la sensibilidad vibratoria. Ante la sospecha de déficit en ácido fólico, se inicia tratamiento sustitutivo. Además de la evolución clínica, ¿cuál de los siguientes test es el más útil para monitorizar la respuesta al tratamiento?
 - a. Niveles de metionina.
 - b. Niveles de metilmalónico.
 - c. Niveles de homocisteína.
 - d. Niveles de folato.

Respuestas

1. Correcta: *d*. En la siringomielia cervical es característica la pérdida de la sensibilidad termoalgésica en las manos con preservación de la sensibilidad propioceptiva y las artropatías neurógenas en las articulaciones de los brazos. Puede haber dolor, amiotrofia o alteraciones vegetativas en las manos, pero no en las piernas, en las que los reflejos musculares suelen estar exaltados.
2. Correcta: *b*. La prioridad en un paciente con datos de una mielopatía aguda es descartar si existe una causa compresiva susceptible de tratamiento quirúrgico. Se debe realizar una RM medular lo antes posible.
3. Correcta: *a*. El trastorno sensitivo de las últimas raíces lumbares y sacras, que son las más afectadas en las lesiones-compresiones de la cola de caballo, produce una hipoestesia en el periné y la cara posterior de los muslos. Los demás supuestos son propios de una mielopatía con signos piramidales.

4. Correcta: c. La disociación termoalgésica suspendida en el territorio de los brazos con reflejos abolidos es característica de un síndrome centromedular cervical, casi siempre poriringomielia. En los demás supuestos, los defectos sensitivos siguen otros patrones (v. cap. 4).
5. Correcta: c. La dificultad de circulación del LCR en el agujero occipital produce lairingomielia cervical. Rara vez es idiopática. Las demás causas pueden produciriringomielia a cualquier nivel.
6. Correcta: b. La mielitis por herpes responde al tratamiento con famciclovir o aciclovir.
7. Correcta: c. El dolor es, casi siempre, el síntoma de comienzo de una metástasis vertebral. Todo paciente neoplásico con dolor de espalda debe ser estudiado antes de que aparezcan los signos de compresión medular.
8. Correcta: c. Los tumores más frecuentes de localización intradural-extramedular son los meningiomas y los tumores de la vaina neural. Los astrocitomas y ependimomas son intramedulares. Los mielomas son de localización extradural y se asocian habitualmente con alteraciones en el cuerpo vertebral.
9. Correcta: b. Los nódulos subpiales y el realce de contraste meníngeo son hallazgos característicos en la neurosarcoidosis y no en el resto. La mielopatía vacuolar por retrovirus y la mielitis por herpes zóster son muy poco probables en una persona previamente sana.
10. Correcta: c. La deficiencia de folato se puede presentar como una degeneración combinada subaguda. El nivel de folato no es útil porque fluctúa de forma importante. El ácido metilmalónico sirve como cribado en la deficiencia de vitamina B₁₂.

DO NOT COPY
brandtjulio@gmail.com

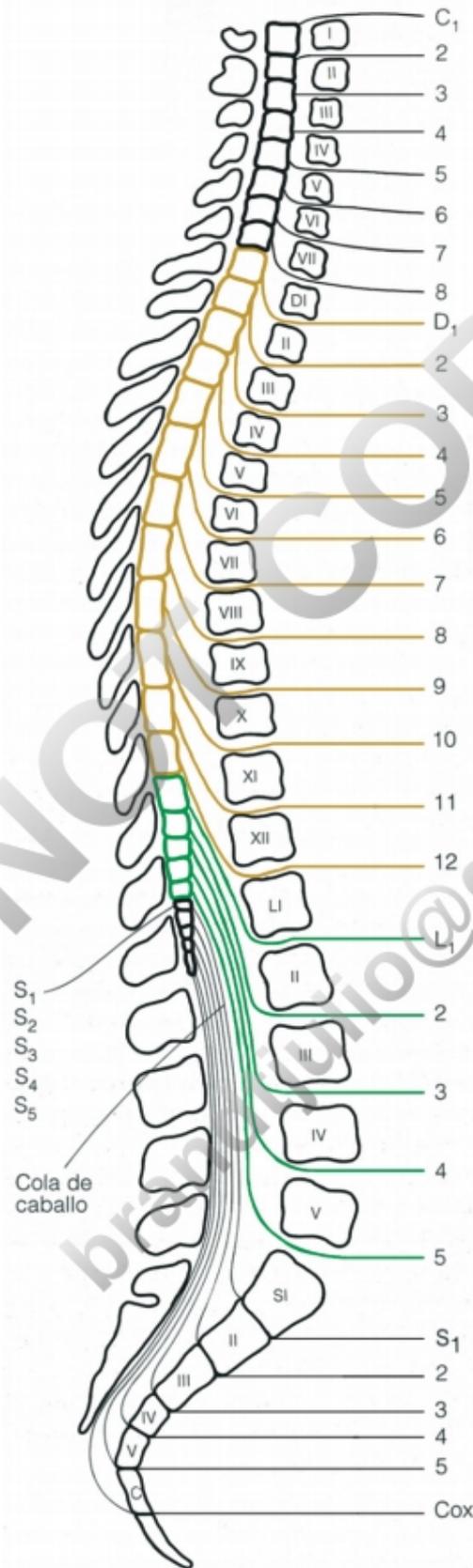


Figura e19.1 Esquema de las relaciones topográficas de los segmentos medulares, sus raíces y las vértebras.

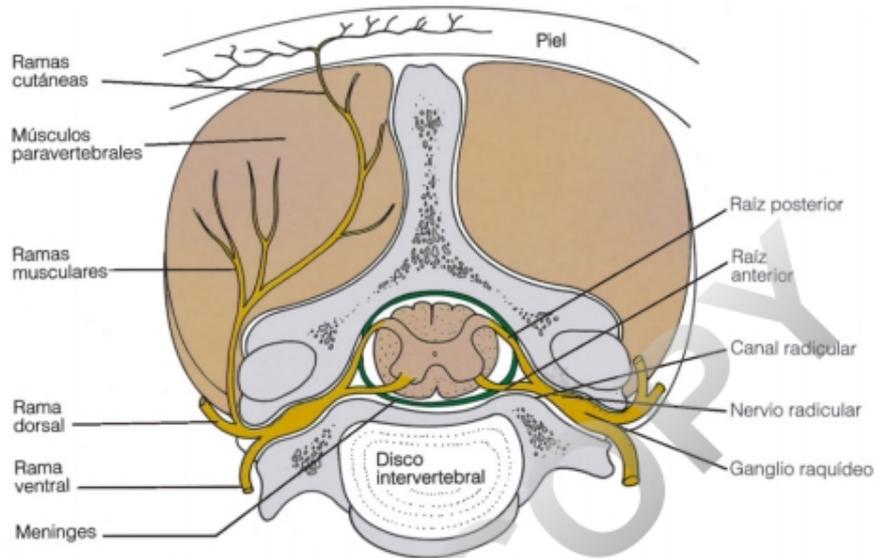


Figura e19.2 Esquema de un corte axial de la columna, la médula y sus raíces.

DO NOT COPY
brandtjulio@gmail.com

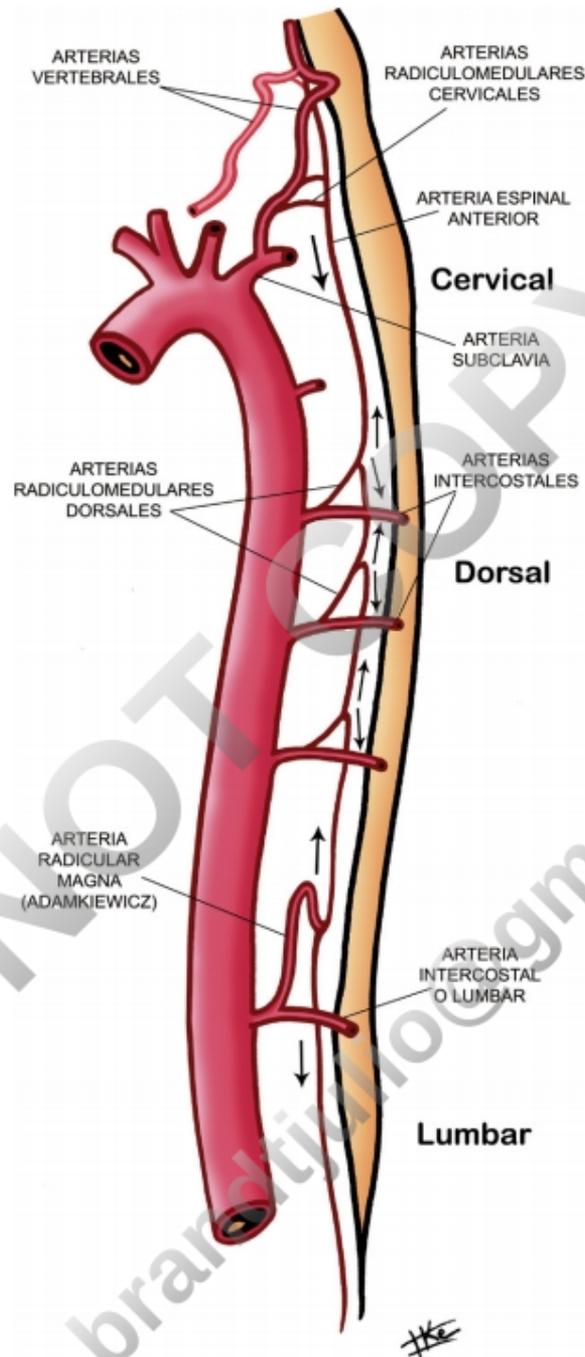


Figura e19.3 Esquema de la vascularización de la médula.

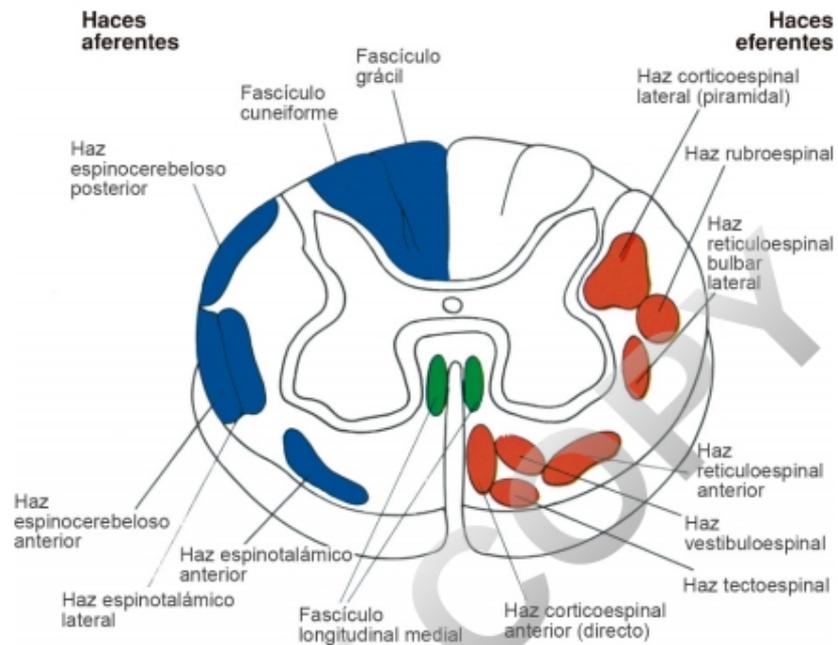


Figura e19.4 Esquema de los haces ascendentes (azul) y descendentes (rojo) en un corte transversal de la médula.

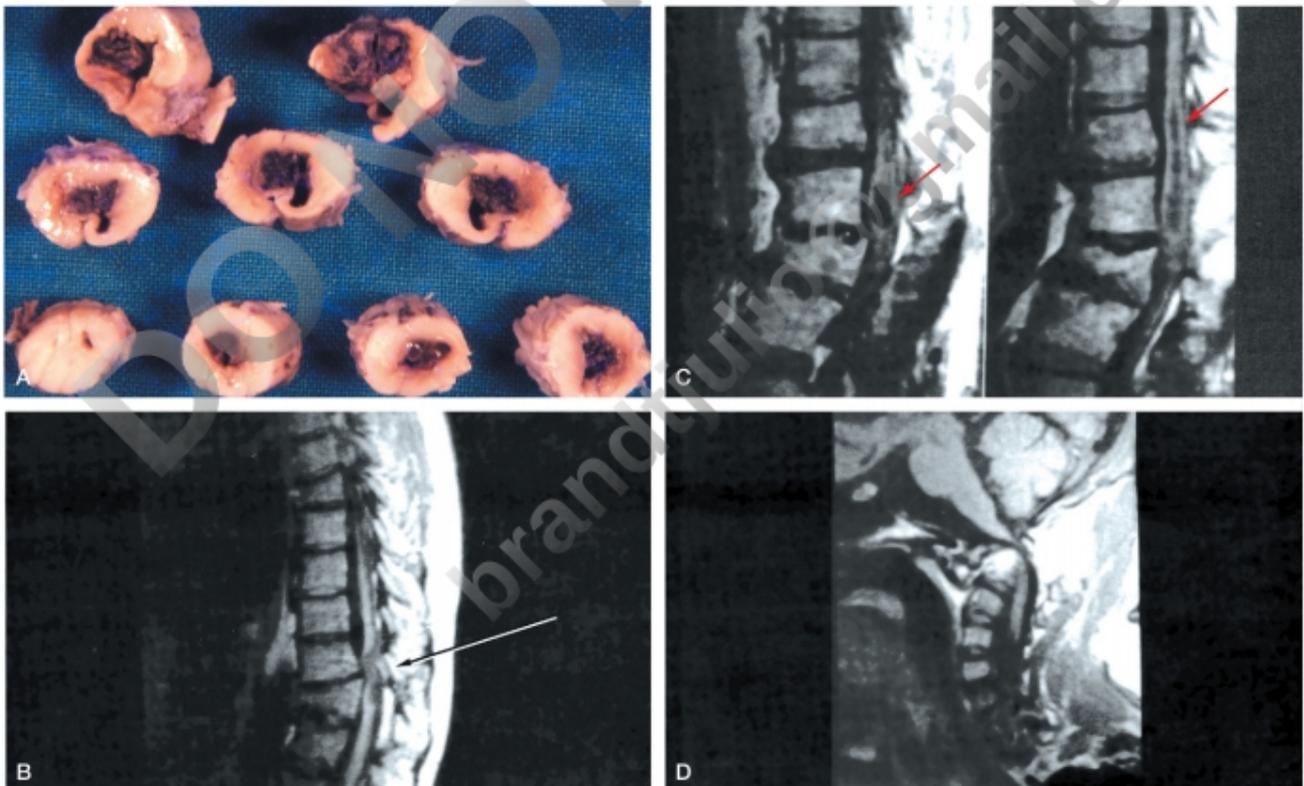


Figura e19.5 Traumatismos raquídeos. **A.** Focos de contusión hemorrágica en un caso mortal. Cortes axiales seriadas de la médula. **B.** Sección medular completa. **C.** Siringomielia en el foco de la fractura, que se extiende algo hacia arriba. **D.** Luxación de la odontoides, que comprime la unión bulbomedular.



Figura e19.6 Infarto medular del territorio de la arteria espinal anterior. Palidez mielínica de la parte ventral de la médula con necrosis central.

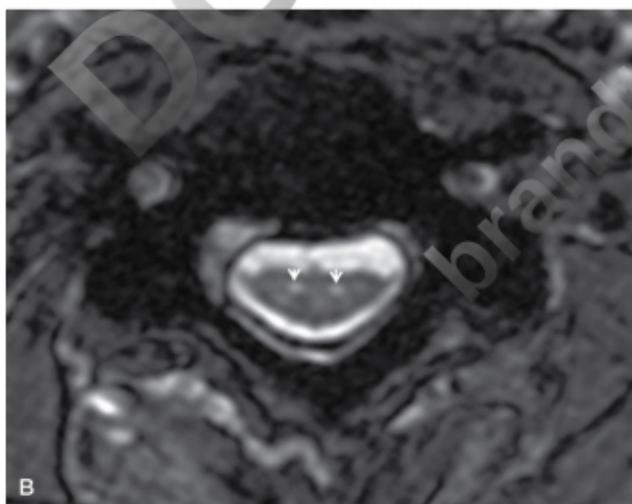
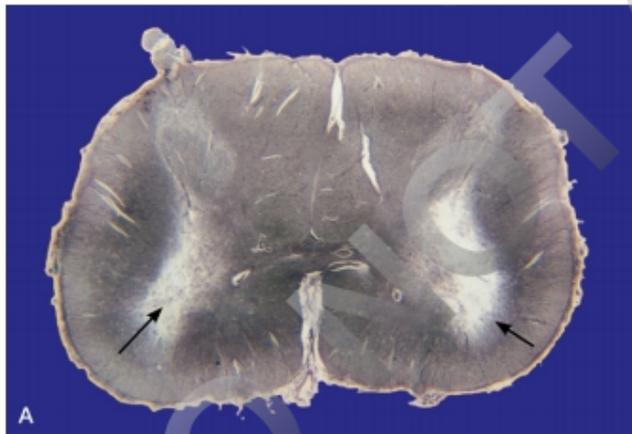


Figura e19.7 **A.** Infartos selectivos de las astas anteriores de la médula que producen un cuadro clínico que simula una enfermedad de las motoneuronas. **B.** Esos infartos se ven en la RM cervical como una imagen de «ojos de serpiente».

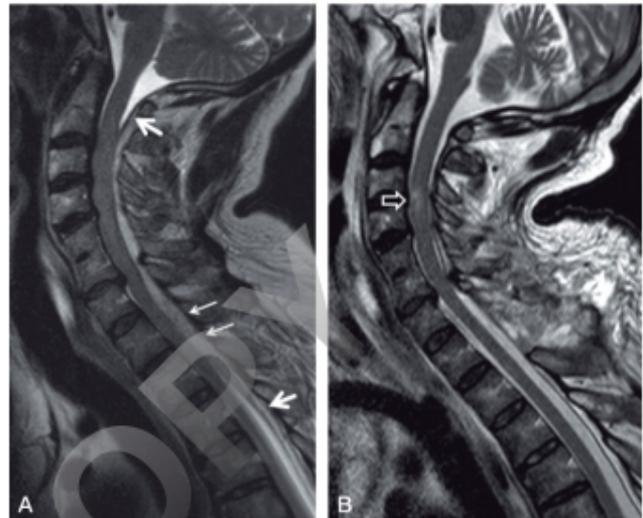


Figura e19.8 **A.** Hematoma epidural cervical (las flechas gruesas marcan el despegamiento de la dura). **B.** A pesar de la evacuación quirúrgica, el paciente quedó con secuelas graves por sufrimiento medular (hiperseñal marcada con la flecha de bloque).

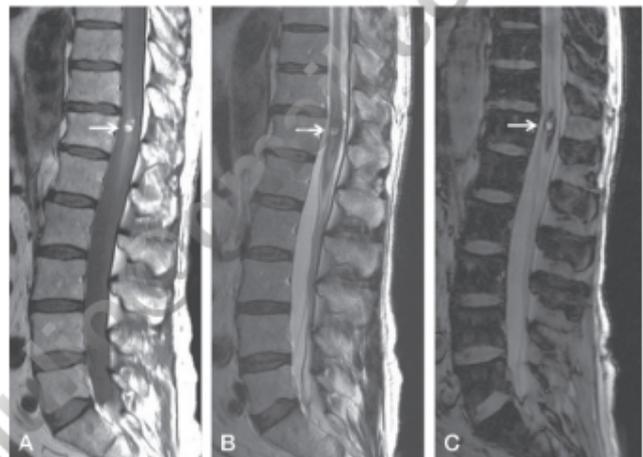


Figura e19.9 Cavernoma intramedular en el cono terminal. **A.** Lesión hemorrágica hiperintensa en T1. **B.** Halo hipointenso alrededor del foco hemorrágico en T2. **C.** Secuencia T2 eco de gradiente. Engrosamiento y alteración de señal en el cordón medular sugestivos de edema e hiposeñal por hemosiderina.

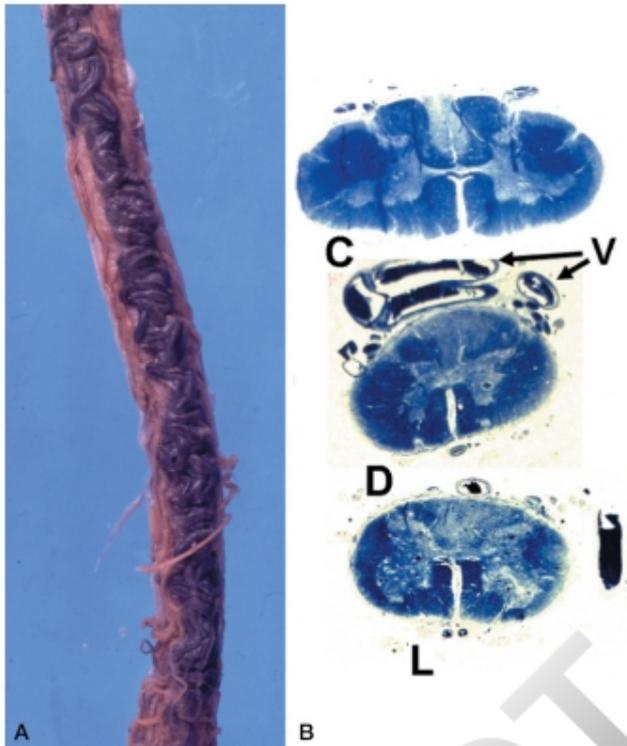


Figura e19.10 A. Fístula arteriovenosa dural. Gruesas venas en la cara dorsal de la médula. B. Mielopatía necrotizante subaguda de Foix-Alajouanine en el nivel lumbar. Cortes transversales. Desmielinización ascendente de los cordones posteriores (haces *gracilis* en la médula cervical). C, cervical; D, dorsal; L, lumbar; V, venas gruesas en la cara dorsal de la médula en los niveles dorsal y lumbar.

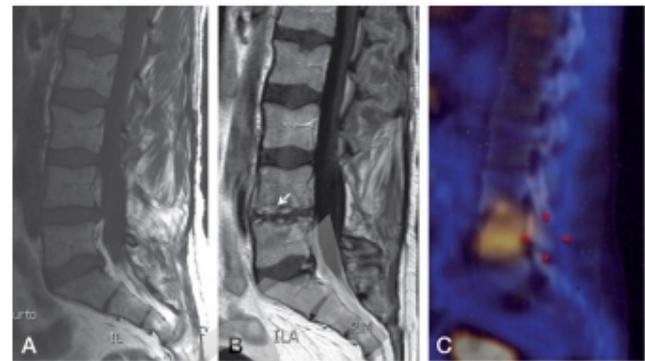


Figura e19.11 Espondilodiscitis posquirúrgica. A. RM preoperatoria. B. RM postoperatoria. Destrucción del disco intervertebral y captación de contraste en el tejido inflamatorio. C. Captación en la gammagrafía con galio.

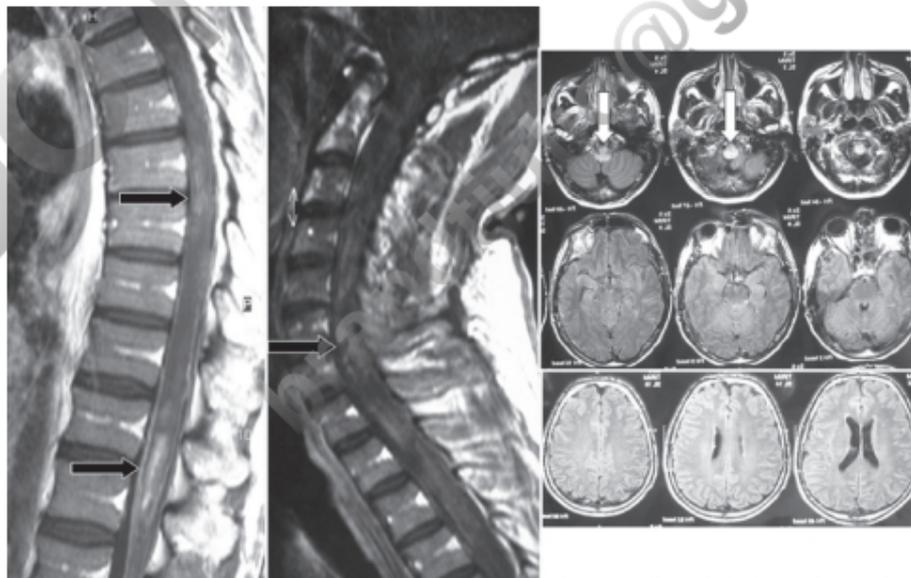


Figura e19.12 Mielopatía necrotizante. En el curso de unos días, el paciente desarrolla una tetraplejía hasta la parálisis bulbar. Las lesiones necrótico-hemorrágicas ascienden desde el cono medular a la médula cervical hasta el bulbo, sin lesiones supratentoriales.

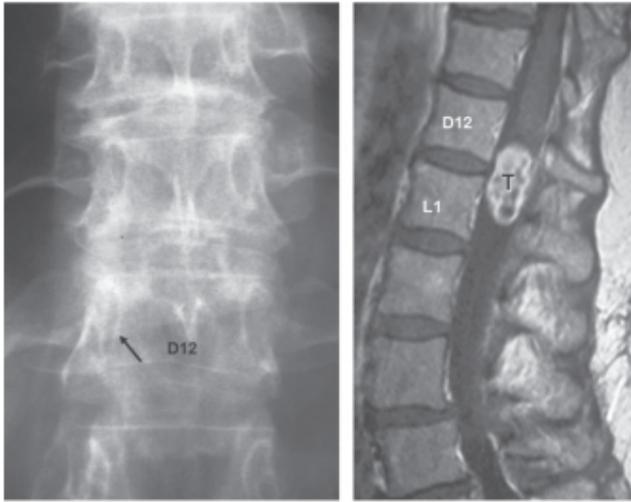


Figura e19.13 Schwannoma que comprime el cono medular. Estos tumores de lento crecimiento pueden producir erosión de un pedículo o del cuerpo vertebral (flecha).



Figura e19.14 Hemangioblastoma que comprime la cola de caballo.

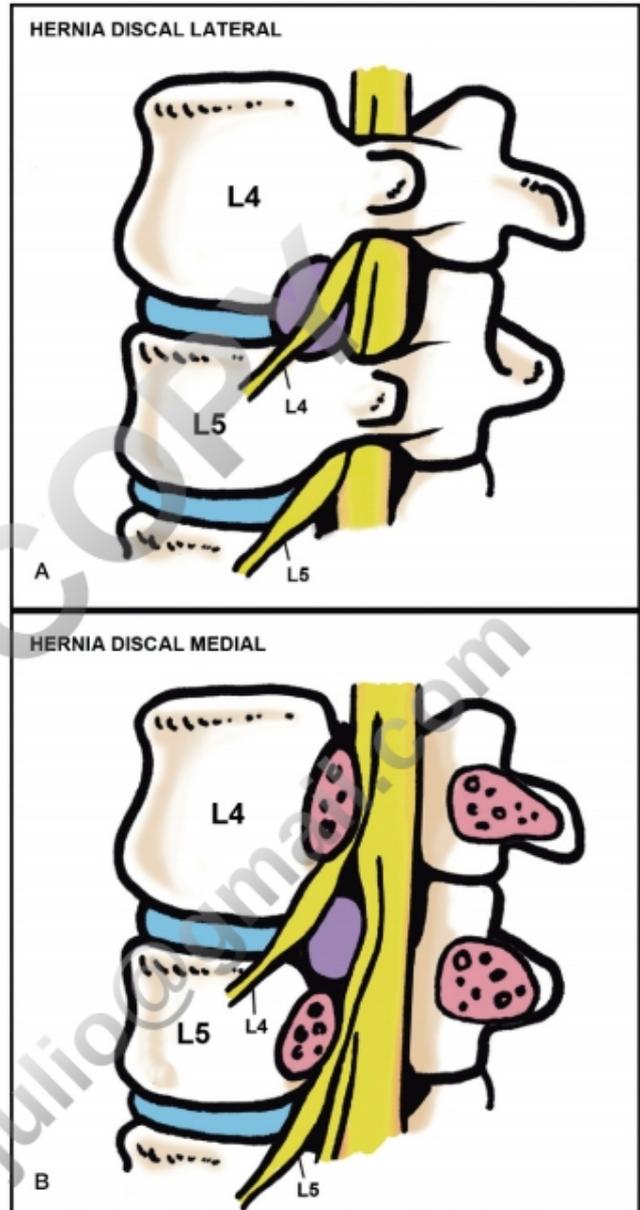


Figura e19.15 Esquema para mostrar que una hernia discal en el mismo nivel puede comprimir la raíz que sale en ese agujero de conjunción o la raíz que sale por el agujero inferior, dependiendo de su posición más lateral (A) o medial (B).

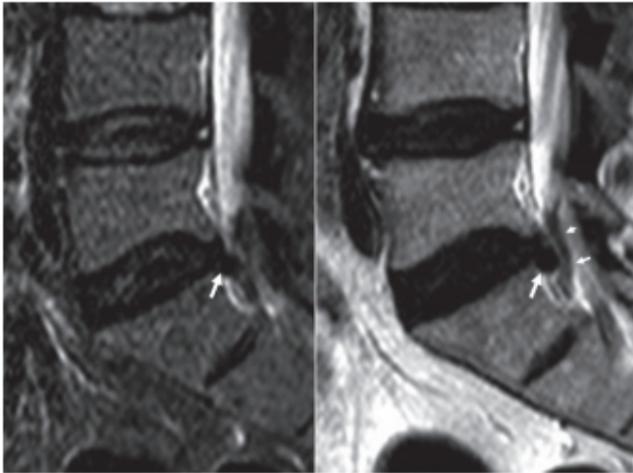


Figura e19.16 Hernia discal lateral que comprime la raíz que sale por el agujero de conjunción inferior.

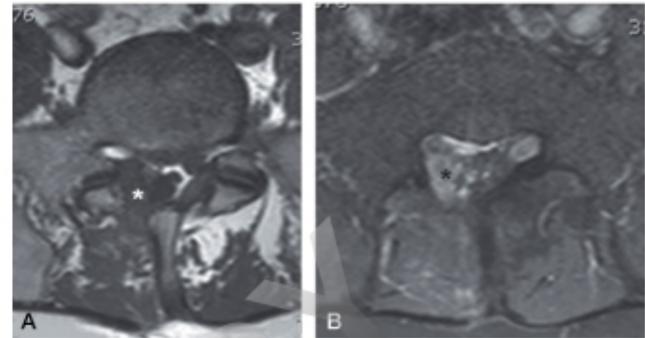


Figura e19.18 Fibrosis adhesiva epidural posquirúrgica (asterisco en A) que capta gadolinio en B.

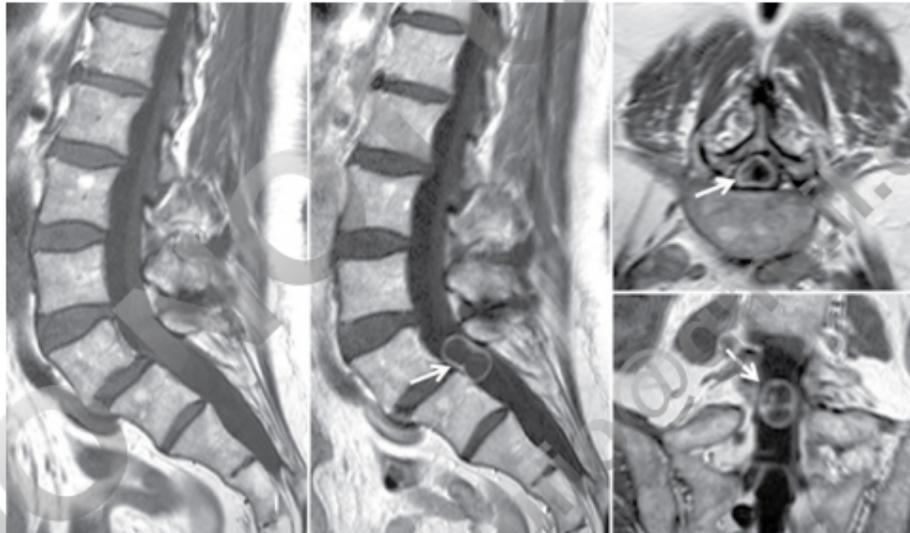


Figura e19.17 Paciente con radiculalgia S1. Schwannoma de la cola de caballo.



Figura e19.19 Malformación de Chiari con siringomielia dorsal, sin quiste cervical.

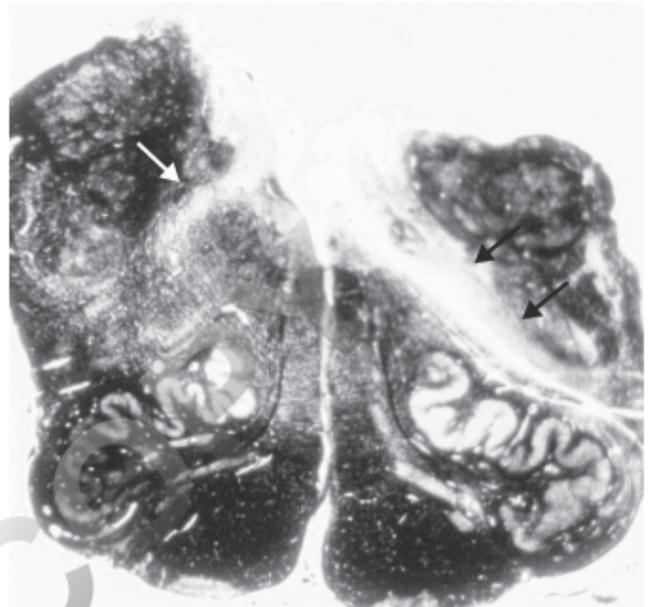


Figura e19.22 Siringobulbia. Estrías ventrales desde el cuarto ventrículo. Estas estrías seccionan diversas estructuras, especialmente los pares craneales XII, V y IX-X, y son responsables de la sintomatología característica de la siringobulbia (compárese con la figura 19.24).

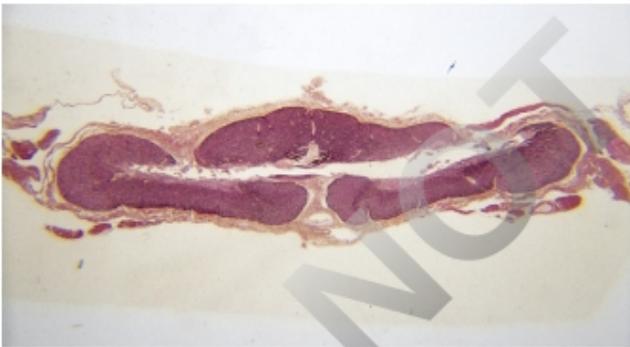


Figura e19.20 Siringomielia. Corte axial de la médula cervical. La médula es atrófica y está aplanada una vez que se vacía el quiste en la autopsia.

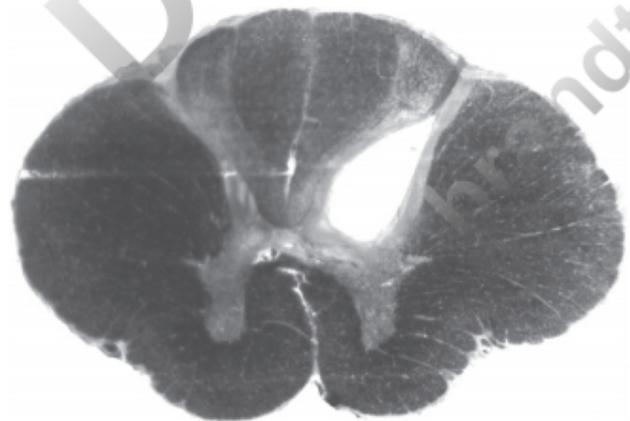


Figura e19.21 Siringomielia. Estría dorsal del quiste que lesiona el asta posterior y su raíz. Estas estrías dan lugar a trastornos de todas las sensibilidades en su territorio y a intensos dolores neuropáticos.



Figura e19.23 Siringomielia no comunicante, postaracnoiditis tuberculosa limitada a unos segmentos medulares.

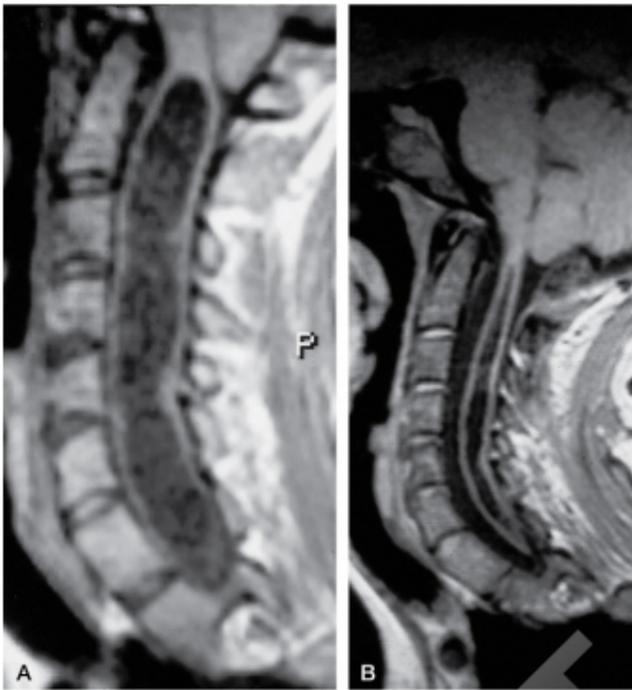


Figura e19.24 Malformación de Chiari y siringomielia. **A.** Antes de la cirugía. **B.** Resultado del tratamiento quirúrgico por descompresión occipital.



Figura e19.25 Enfermedad de Hirayama. **A.** Amiotrofia de la mano derecha. **B.** RM en posición neutra. Despegamiento anterior de la dura, ampliación del canal y ligera atrofia medular en los segmentos cervicales bajos. **C.** RM en flexión. Despegamiento posterior de la dura y ensanchamiento del espacio epidural, que contiene plexos venosos dilatados.

DO NOT COPY
brandtjulio@gmail.com

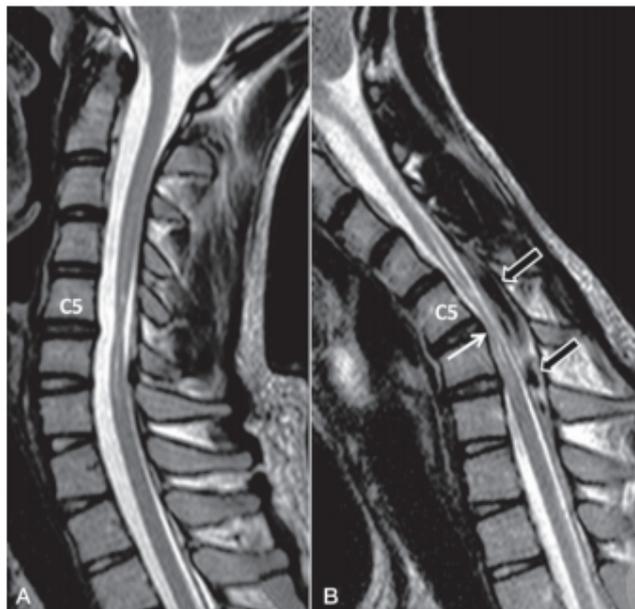


Figura e19.26 Caso avanzado de enfermedad de Hirayama. **A.** RM en posición neutra. Atrofia segmentaria de la médula en C5-C6. Hiperseñales intramedulares por edema e isquemia. **B.** RM en flexión cervical. Compresión de la médula en el ángulo C5-C6 (flecha). Despegamiento de la dura posterior. Grandes dilataciones venosas en el espacio epidural posterior (flechas de bloque).

CUADRO e19.1 Disreflexia autonómica en los lesionados medulares

Clínica

Aumento de la presión arterial (PA > 20-40 mmHg)
Bradycardia
Cefalea pulsátil
Visión borrosa
Congestión nasal
Ansiedad
Sudoración, rubefacción y piloerección (más a menudo por encima que por debajo de la lesión)

Provocación

Urinario: distensión vesical, obstrucción de la sonda, infección, cateterización e instrumentación
Digestivo: distensión, impacto fecal, hemorroides, úlcera, instrumentación
Reproductor: eyaculación, coito, menstruación, infección, embarazo
Piel: calzado o ropa ajustados, úlceras

Tratamiento

1. Reconocer los síntomas, buscar las causas y tratarlas
2. Monitorizar la PA:
 - a. Si la PA es elevada, sentar o elevar la cabeza
 - b. Si la PA es > 150 mmHg, 10 mg de nifedipino sublingual (hasta 40 mg en 1 hora)
 - c. A nivel hospitalario, labetalol i.v. (100 mg en 20 ml a 2 mg/min hasta respuesta)
 - d. Alternativa: hidralazina i.v. (5-10 mg en 20 minutos, repetir si precisa en 20 minutos)
3. Puede ser útil el diazepam i.v. y el gel de lidocaína por recto o uretra
4. Tratar el dolor con paracetamol o morfina. Deben evitarse el ácido acetilsalicílico y los antiinflamatorios no esteroideos

CUADRO e19.2 Actuación diagnóstica y terapéutica ante un paciente con un traumatismo medular

En el mismo lugar del accidente

1. Inmovilizar adecuadamente al paciente (personal entrenado)
2. Las lesiones cervicales altas pueden requerir intubación (personal entrenado)
3. Tratar la hipotensión (PAS < 90 mmHg): fluidoterapia, dopamina, etc.
4. Evitar fármacos sedantes (hipotensión, parada respiratoria)

En el centro hospitalario

1. Sondaje vesical y gástrico
2. Estudio radiológico: radiografías simples (y TC/RM según las necesidades)
3. Evaluación de los mecanismos de lesión y síntomas iniciales
4. Evaluación y seguimiento neurológicos
5. Se puede administrar, opcionalmente, metilprednisolona en las primeras 8 horas del traumatismo (recomendaciones del NASCIS III):
 - a. 0-3 horas: 30 mg/kg en 15 minutos; esperar 45 minutos y después 5,4 mg/h en las primeras 24 horas
 - b. 3-8 horas: 30 mg/kg en 15 minutos; esperar 45 minutos y después 5,4 mg/h en las primeras 48 horas
 - c. 8 horas: no administrar

NASCIS, National Acute Spinal Cord Injury Study; PAS, presión arterial sistólica.

CUADRO e19.3 Etiopatogenia de la siringomielia

Congénita

Asociada a la malformación de Chiari de tipos II y III, hidrocefalia y otras anomalías graves del desarrollo

Adquirida

Relacionada con anomalías en la fosa posterior y el tronco cerebral:

- Hernia idiopática del bulbo y del cerebelo (malformación de Chiari de tipo I)
- Secundaria a traumatismo de parto
- Tumores y aracnoiditis de la cisterna magna
- Hernia de las amígdalas cerebelosas en la hipertensión intracraneal crónica

Sin anomalías en la fosa posterior:

- Tumores medulares (intramedulares casi siempre)
- Aracnoiditis posmeningitis, poscirugía, por traumatismo, por contraste de mielografía o fármacos intratecales, criptogénica
- Deformaciones vertebrales
- Derivaciones lumboperitoneales

De causa desconocida