

## IMÁGENES EN PEDIATRÍA

**Diastematomielia: ¿disrafismo «oculto»?****Diastematomyelia: «Hidden» spinal dysraphism?**

Laura Sánchez Barriopedro\*, Alba Pérez Pérez, Belén Bernardo Atienza y Yolanda Ruiz Martín

Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid, España

Disponible en Internet el 27 de abril de 2021



La diastematomielia, actualmente clasificada como médula espinal dividida tipo I<sup>1</sup>, es un disrafismo espinal cerrado congénito poco frecuente que consiste en la división de un segmento medular en dos hemimédulas, siendo la zona lumbar la más afectada, de predominio femenino y etiología multifactorial<sup>2</sup>. Esta malformación se relaciona excepcionalmente con defectos abiertos del tubo neural, pero sí con alteraciones cutáneas en la región lumbosacra debido a su origen neuroectodérmico<sup>3</sup>. También es frecuente su asociación con médula anclada y malformaciones vertebrales<sup>1</sup>. La clínica es variable, desde asintomáticos hasta defectos de primera motoneurona o incontinencia<sup>1</sup>. El diagnóstico definitivo se realiza mediante resonancia magnética (RM) pudiéndose descartar otros defectos asociados como el Arnold-Chiari. El tratamiento es quirúrgico y el momento de la intervención dependerá de la clínica y las pruebas de imagen<sup>2</sup>.

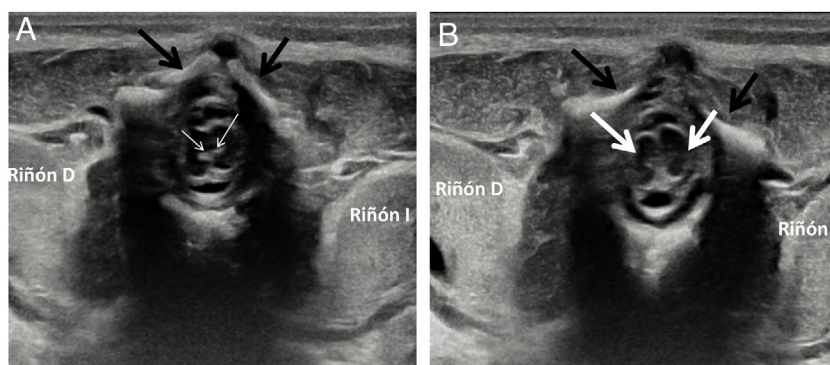
Se presenta un recién nacido a término con embarazo controlado. Al nacimiento presenta un mechón de pelo (fig. 1) de 3 × 2 cm a nivel lumbar, palpándose fondo óseo sin otras alteraciones, con exploración neurológica acorde a



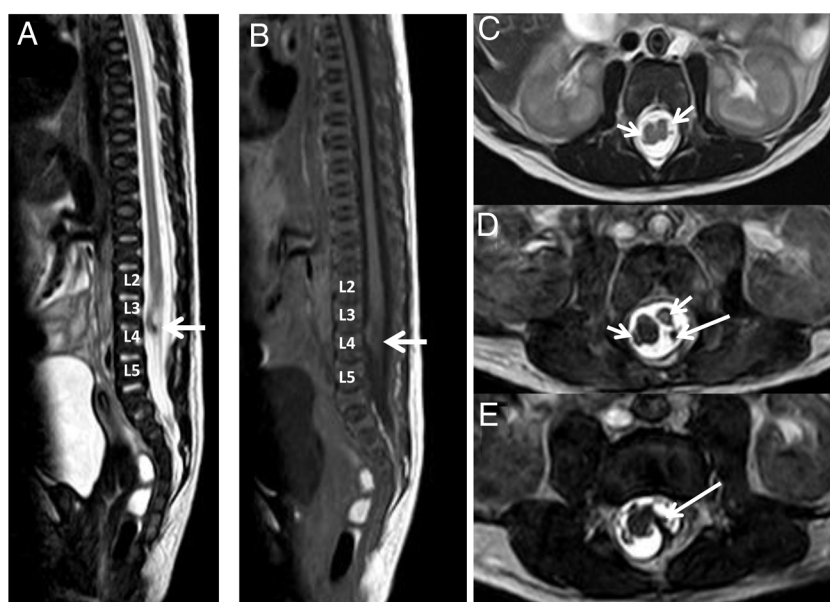
Figura 1 Mechón de pelo en región lumbosacra.

\* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: [laura.sanchezbarriopedro@gmail.com](mailto:laura.sanchezbarriopedro@gmail.com) (L. Sánchez Barriopedro).



**Figura 2** Dos cortes axiales ecográficos consecutivos en la médula lumbar (A y B) a nivel de los hilos renales, en los que apreciamos la existencia de dos hemimédulas (flechas en B). Las imágenes centrales, mediales en cada una de las hemimédulas, puntiformes e hiperecogénicas, corresponden a los respectivos epéndimos (flechas en A). No se aprecia defecto óseo asociado en los elementos lumbares posteriores (flechas negras).



**Figura 3** Estudio de RM de columna dorsolumbar. Secuencias sagitales TSE T2 (A) y SE T1 (B) y axiales TSE T2 (C-E). Los cortes sagitales muestran un cono medular descendido que se sitúa a nivel del cuerpo vertebral de L4 (flechas A y B) y muestra alteración de su normal morfología. En la secuencia T1 no se aprecia ningún tipo de lipoma intradural asociado. En los cortes axiales identificamos las dos hemimédulas (flechas cortas en C y D) así como la existencia de un tabique fibroso con un trayecto oblicuo (flechas largas en D y E), delimitando dos sacos duros independientes que corresponde a una diastematomelia tipo I con un filum terminal anclado.

su edad. Se solicita ecografía lumbosacra (fig. 2) objetivándose duplicación medular, compatible con diastematomelia dorsolumbar. Se amplía el estudio con RM cerebral y medular (fig. 3) confirmándose el diagnóstico inicial. Se realiza seguimiento por Neurocirugía con programación de la intervención a los 6 meses.

Los defectos ocultos del tubo neural son una patología infrecuente, pero con alta repercusión en la morbilidad. Por ello, es importante tener un alto índice de sospecha, sobre todo ante defectos cutáneos en la región lumbosacra, dado que el diagnóstico precoz puede modificar el pronóstico neurológico y así disminuir el riesgo de secuelas.

## Bibliografía

1. Dias M, Partington M. Congenital brain and spinal cord malformations and their associated cutaneous markers. *Pediatrics*. 2015;136:e1105–19.
2. Elgamal EA, Hassan HH, Elwatidy SM, Altwijri I, Alhabib AF, Jamjoom ZB, et al. Split cord malformation associated with spinal open neural tube defect. *Saudi Med J*. 2014;35 Suppl. 1:S44–8.
3. Copp AJ, Stanier P, Greene NDE. Neural tube defects: Recent advances, unsolved questions, and controversies. *Lancet Neurol*. 2013;12:799–810.