



ENFOQUE DIAGNÓSTICO DE LAS MIELOPATÍAS

DIAGNOSTIC APPROACH TO MYELOPATHIES

Ana María Granados Sánchez¹

Lina María García Posada²

César Andrés Ortega Toscano²

Alejandra López López²

PALABRAS CLAVE (DeCS)

Médula espinal

Enfermedades de la médula espinal

Imagen por resonancia magnética

KEY WORDS (MeSH)

Spinal cord

Spinal cord diseases

Magnetic resonance imaging

RESUMEN

Mielopatía es un término general que hace referencia a la afectación medular por múltiples etiologías. Las enfermedades de la médula espinal tienen con frecuencia consecuencias devastadoras: pueden producir cuadriplejía, paraplejía y déficits sensitivos graves debido a que la médula espinal está contenida en un canal de área pequeña. Muchas de estas enfermedades de la médula espinal son reversibles si se reconocen con oportunidad, por ello los radiólogos deben sensibilizarse sobre la importancia de las imágenes por resonancia magnética en el enfoque de una patología multifactorial en la cual el pronóstico depende del diagnóstico precoz y preciso, y por ello constituyen una de las urgencias neurológicas más importantes.

SUMMARY

Myelopathy is a broad term that refers to spinal cord involvement of multiple etiologies. Spinal cord diseases often have devastating consequences, ranging from quadriplegia and paraplegia to severe sensory deficits due to its confinement in a very small area. Many of these diseases are potentially reversible if they are recognized on time, hence the importance of recognizing the significance of magnetic resonance imaging when approaching a multifactorial disease considered as one of the most critical neurological emergencies, where prognosis depends on an early and accurate diagnosis.

Introducción

El término *mielopatía* se refiere a las condiciones patológicas que dañan o generan disfunción de la médula espinal, meninges y del espacio perimeningeo del canal espinal. Lesiones traumáticas, enfermedades vasculares, infecciones y procesos inflamatorios/autoinmunes pueden afectar la médula espinal (1), debido a que está contenida en un canal pequeño. Con frecuencia, las lesiones de la médula espinal tienen consecuencias devastadoras, que producen cuadriplejía, paraplejía y alteración sensitiva grave.

La historia clínica, un adecuado examen neurológico y el estudio del líquido cefalorraquídeo

(LCR) orientan el diagnóstico de las lesiones de la médula espinal; sin embargo, las imágenes son de gran importancia para enfocar el diagnóstico y clasificar adecuadamente la etiología (2-3).

Muchos de los procesos que afectan la médula espinal son reversibles si se reconocen y tratan oportunamente. La gran mayoría de los procesos son de tratamiento médico y se deja el tratamiento quirúrgico para los procesos compresivos, los cuales constituyen una urgencia neurológica (2). En este artículo realizaremos una revisión de las diferentes etiologías, utilizando la clasificación de compresivas y no compresivas.

¹ Médica neuroradióloga, Fundación Valle de Lili, Cali, Colombia.

² Médico(a) residente de Radiología, Universidad CES, Medellín, Colombia.

Definición y cuadro clínico

El término *mielopatía* no debe ser confundido con el término *mielitis*; ambos indican afectación de la médula espinal por un evento patológico; sin embargo, la mielopatía como se indicó, tiene múltiples etiologías: mientras el término *mielitis* es usado para procesos inflamatorios o infecciosos (1,4); la *mielopatía transversa aguda* (incluye causas no inflamatorias) y la *mielitis transversa* se han usado como sinónimos en la literatura publicada (5).

Los hallazgos de lesión de tractos espinales, un grado sensitivo determinado o la retención urinaria localizan la lesión en la médula espinal. Ciertas condiciones pueden simular mielopatía, como la miopatía o los trastornos de la unión neuromuscular, pero la ausencia de afectación sensitiva la descarta; por otra parte, las lesiones mesiales frontales bilaterales pueden simular mielopatía, pero presentan abulia u otros signos de disfunción frontal (6).

Las mielopatías pueden tener un curso variable y presentar un episodio único o como enfermedad multifásica o recurrente, las cuales son raras y en su mayoría son secundarias a enfermedades desmielinizantes, malformaciones vasculares de la médula espinal o enfermedades sistémicas (4,5). El daño del sistema nervioso central (SNC) puede ser monofocal como en la mielitis transversa y la neuritis óptica, o multifocal como en la encefalomieltitis aguda diseminada (ADEM) (cerebro y médula espinal), neuromielitis óptica (nervio óptico y médula espinal) y la esclerosis múltiple (cualquier zona del neuroeje) (4).

Las patologías medulares pueden clasificarse de acuerdo con el tiempo de evolución en agudas, subagudas/intermitentes (6) o crónicas; según la extensión; según el cuadro clínico o síndrome clínico, y según su etiología (2-4,6,7). Los pacientes con mielopatía que no tienen lesiones evidentes o que presentan múltiples lesiones de apariencia crónica en la resonancia magnética deben cuestionarse sobre síntomas sutiles previos (6).

Un inicio agudo que empeora en horas a días hace sospechar un infarto o una hemorragia medular. Cuando hay un inicio reciente de los síntomas, la prioridad es excluir una emergencia quirúrgica; por lo tanto, se requiere una imagen de inmediato, idealmente resonancia magnética (RM) de la columna total. Si se evidencia compresión de la médula espinal por una lesión aguda (metástasis epidural o absceso), el manejo definitivo debe realizarse para evitar un daño o dar un manejo adecuado a los demás posibles diagnósticos. Si los síntomas progresan más de tres semanas, es poco probable una mielitis transversa y se debe considerar un tumor espinal, lesión compresiva crónica, fistula arteriovenosa dural, alteración metabólica, sarcoidosis o un proceso degenerativo (6).

Los síndromes de la médula espinal presentan signos y síntomas típicos causados por la afectación de un tracto específico en una localización específica y pueden orientar al diagnóstico etiológico. Se dividen así (2,6,8):

- Médula completa: compromete todos los tractos (trauma, compresión o mielitis transversa aguda).
- Síndrome de Brown Séquard o hemimédula: tracto córtico-espinal ipsilateral, columnas posteriores y el

tracto espinotalámico contralateral (esclerosis múltiple y compresión).

- Síndrome medular anterior: cuernos anteriores, tractos córtico-espinales, espinotalámicos y autonómicos (infarto de la arteria espinal anterior y esclerosis múltiple).
- Síndrome medular posterior: columnas posteriores (deficiencia de vitamina B12 o cobre).
- Síndrome central: cruce espinatalámico, tractos córtico-espinales y autonómicos (siringomielia, neuromielitis óptica).
- Cono medular: fibras emergentes sacras (mielitis posviral).
- Cauda equina: nervios de la cauda equina (infección aguda por citomegalovirus, poliradiculitis y compresión)
- Tractopatías: afectación selectiva (deficiencia de vitamina B12, mielopatía paraneoplásica y esclerosis múltiple).

Hay algunos casos donde nunca se encuentra la etiología y se clasifica como mielopatía idiopática. De Seze *et al.*, en el 2001, encontraron que un 43% de las mielopatías agudas eran secundarias a esclerosis múltiple; 16,5%, a enfermedad sistémica; 14%, a infarto de la médula espinal; 6%, a afectación infecciosa; 4%, a mielopatía posradiación, y 16,5%, fueron idiopáticas (9). Moore *et al.* encontraron que en una lesión no traumática, el 23,6% era por espondilosis cervical; 17,8%, por esclerosis múltiple; 16,4%, por lesión neoplásica; 4,1%, por enfermedades de la motoneurona, y 18,6%, idiopáticos o de etiología desconocida (10). Entre las mielopatías crónicas se encuentran la mielopatía espondilosica, las malformaciones vasculares, la mielopatía asociada a retrovirus (virus de inmunodeficiencia humana), siringomielia, mielopatía crónica por esclerosis múltiple, degeneración combinada subaguda (deficiencia de vitamina B12), tabes dorsal, paraplejia espástica familiar, entre otras (2).

Siguiendo la clasificación de Sicard y Forstier y teniendo en cuenta la obstrucción del espacio subaracnoideo en compresivas y no compresivas, la tabla 1 enumera las diferentes etiologías (2-3,11).

Mielopatías compresivas

Entre las etiologías de la compresión medular se encuentran patologías agudas y crónicas, entre ellas cambios degenerativos, trauma, infiltración tumoral, malformaciones vasculares, infecciones con formación de absceso y siringomielia (tabla 1). Los pacientes con clínica de mielopatía compresiva, quienes en la RM presentan hiperintensidad medular fusiforme y extensa (más de tres segmentos vertebrales) en secuencias potenciadas en T2, son comúnmente confundidas con neuromielitis ópticas o clasificadas como idiopáticas, lo que retrasa el tratamiento quirúrgico, al no tener en cuenta otras causas como la estenosis del canal medular (9).

La mielopatía compresiva es la principal causa de mielopatía en los pacientes mayores. Tiene una evolución crónica y, por lo general, no es recurrente (7). La alta señal en las secuencias con información T2 se propone por mielomalacia, gliosis, daño por tensión, edema vascular o inflamatorio, desmielinización y

Tabla 1. Etiologías

Compresivas	No compresivas
Degenerativa	<p>Mielitis transversa infecciosa:</p> <ul style="list-style-type: none"> Viral: Zóster, Ebstein-Barr, herpes simple, citomegalovirus, adenovirus, enterovirus, Coxsackie B, herpes tipo 6, VIH y sida, HTLV I y II Bacteriana: estafilococo aureus, estreptococos, micobacterias Espiroquetas: sífilis y enfermedad de Lyme Hongos: criptococo, aspergillus <p>Encefalitis aguda diseminada:</p> <ul style="list-style-type: none"> Enfermedades desmielinizantes Eclerosis múltiple Neuromielitis óptica Enfermedad de Eale <p>Vascular:</p> <ul style="list-style-type: none"> Trombosis arteria espinal Vasculitis del sistema nervioso central (lupus, Sjögren, sarcoidosis)
Traumática	<p>Tóxicos y agentes físicos</p> <ul style="list-style-type: none"> Latirismo, arsénico, triortocresilfosfato, óxido nítrico y metrotexate intratecal Posradiación Lesión eléctrica
Infecciosa (absceso)	<p>Degenerativa:</p> <ul style="list-style-type: none"> Eclerosis lateral primaria Paraparesia espástica familiar Ataxia espinocerebelosa Neurodegeneración por hierro Ataxia de Friedreich
Tumoral:	<p>Metabólica:</p> <ul style="list-style-type: none"> Deficiencia de vitamina B12 Deficiencia de vitamina E Enfermedad hepática o renal crónica Deficiencia de la hexosamidasa
Vascular: malformación arteriovenosa	Paraneoplásica
Siringomielia	

cambios vacuolares. El realce con gadolinio se limita a la región de máxima compresión (12). Kelley *et al.* encontraron que ninguno de los pacientes con mielopatía compresiva mejoró con los corticoesteroides intravenosos, mientras que los de mielopatías inflamatorias sí lo hicieron, y ello invalidó la hipótesis de la desmielinización inflamatoria traumática.

Todos los pacientes con enfermedad compresiva mejoraron o se estabilizaron con la cirugía, consistente con la hipótesis del edema medular o la isquemia reversible en la compresión. Estos hallazgos sustentan la posición en la cual la clínica y los

hallazgos imaginológicos pueden diferenciar que pacientes se benefician de la descompresión quirúrgica (12). Yukawa *et al.*, en el 2007, encontraron que la intensidad de señal en T2 prequirúrgica se correlaciona con la edad del paciente, la cronicidad de la enfermedad y la recuperación posquirúrgica. Pacientes con mayor intensidad en las imágenes de RM potenciadas en T2 tienen una mala recuperación. Así, se puede utilizar este parámetro como predictor del pronóstico quirúrgico (13). Matsumoto *et al.* encontraron que la hiperintensidad no se relacionaba con el pronóstico (14).

Mielopatía compresiva degenerativa

La mielopatía compresiva degenerativa puede clasificarse según el sitio de la compresión en:

- Anterior (protrusión discal u osteofitos posteriores).
- Anterolateral (articulaciones de Luschka).
- Lateral (facetaria).
- Posterior (ligamento *flavum*).

Esta puede ser causada por la inestabilidad atlantoaxial, estenosis del canal espinal por espondilosis cervical (15), fusión vertebral cervical, mielomeningocele o masas epidurales.

La inestabilidad atlantoaxial es la principal causa de mielopatía compresiva degenerativa. Dentro de esta se encuentra que el principal exponente es la artritis reumatoide, seguida del

síndrome de Down, el síndrome de Morquio o mucopolisacaridosis tipo IV, displasias esqueléticas, espondilitis anquilosante y el síndrome de Lesch-Nyhan (16). El 90% de los pacientes con artritis reumatoide tiene una lesión cervical, ya sea como subluxación atlantoaxial, impactación atlantoaxial (invaginación basilar) o afectación de las articulaciones de Luschka y traspaso del *pannus* al disco o a los ligamentos. El deterioro neurológico puede ser irreversible, aun cuando la columna cervical inferior es la zona más vulnerable a la mielopatía (17) (figura 1). Los pacientes con mielopatía compresiva por síndrome de Morquio tienen afectación cervical por subluxación atlantoaxial, asociado a pérdida auditiva, elasticidad articular, retardo en el crecimiento y displasia de cadera (16) (figura 2).

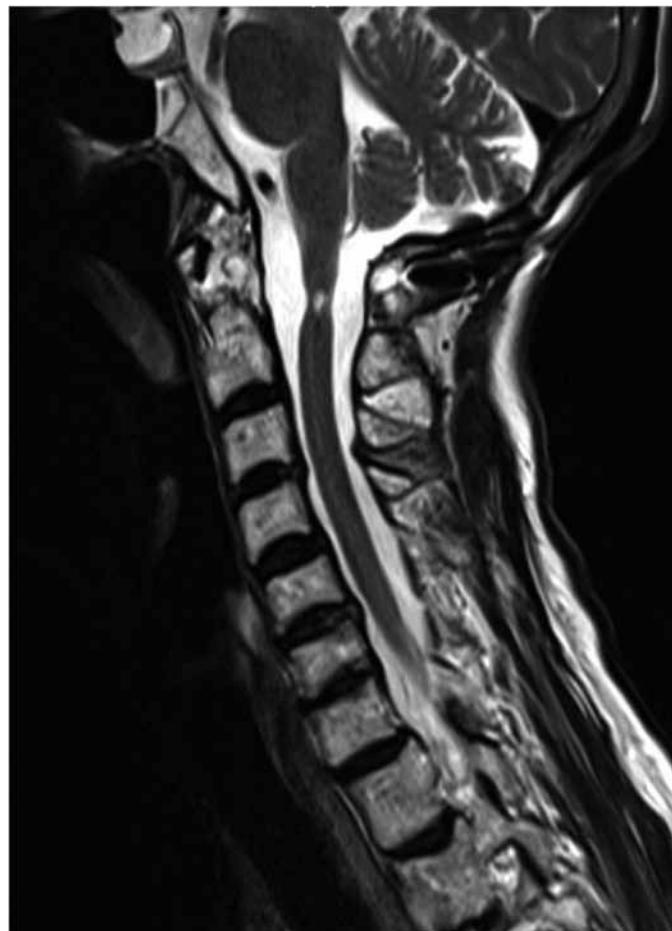


Figura 1. Hiperintensidad en la médula espinal en C2 en la secuencia potenciada en T2 por mielopatía compresiva secundaria a la artritis reumatoide.

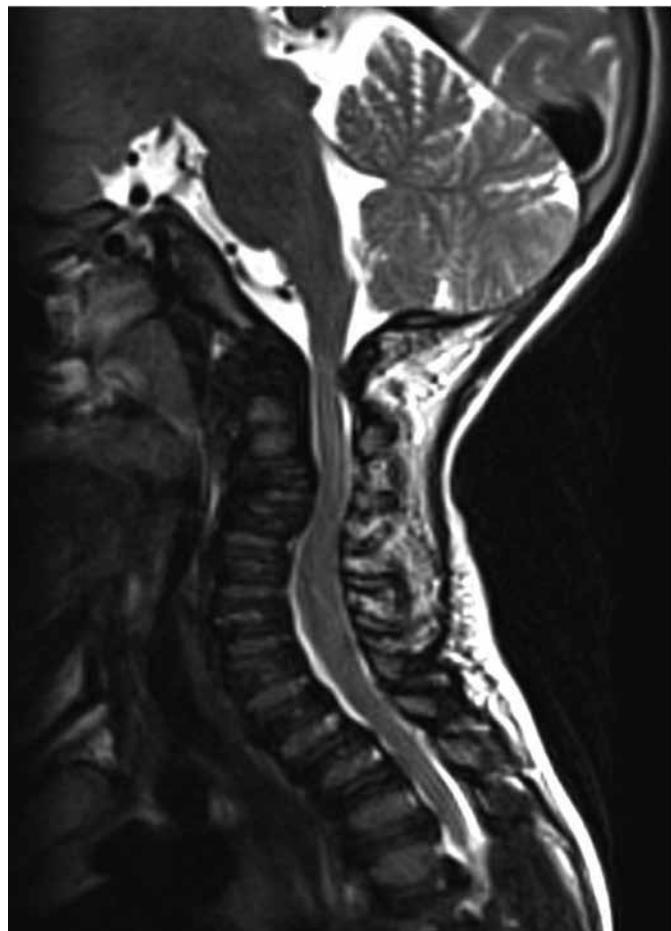


Figura 2. Hiperintensidad y engrosamiento del cordón medular desde la unión bulbomedular hasta C4 en la secuencia sagital en T2 por mielopatía compresiva por enfermedad de morquio.

Por otra parte, la estenosis del canal espinal puede ser causada por patologías familiares como la acondroplasia y la estenosis lumbar familiar o por patologías adquiridas, como el colapso vertebral, herniación del núcleo pulposo, espondilosis o lipomatosis epidural (18). La estenosis del canal secundario a herniación del núcleo pulposo es más frecuente en la zona C6-C7, pero puede

ocurrir en C5-C6 y en menor proporción en C4-C5. Esta puede ser intraforaminal y causar síntomas sensitivos (más común), anterolateral con síntomas motores o central y comprimir la médula espinal y resultar en mielopatía (18).

En la evaluación con RM generalmente se observa una lesión hiperintensa en las secuencias potenciadas en T2 en la región

próxima a la hernia o al osteofito que está generando la compresión medular, pero pueden presentar hiperintensidades extensas en el T2 (más de tres segmentos), que, y pueden hacer sospechar una

lesión inflamatoria. El realce con gadolinio en forma circunscrita en el punto de máxima estenosis y la historia de síntomas progresivos ayudan al diagnóstico (6) (figuras 3a y 3b).

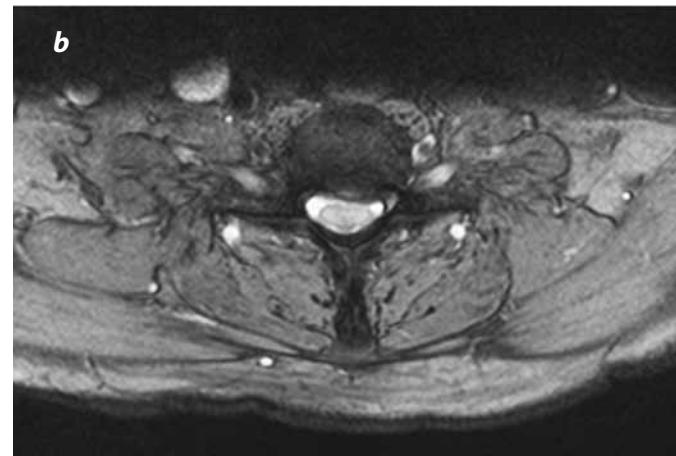


Figura 3. a) Secuencia axial con información T2 gradiente de eco. b) Imagen sagital con información T2 en C7 que muestra su disminución en altura e intensidad de señal con protrusión del anillo fibroso en C5-C6 y C6-C7; también protrusión central y subarticular izquierda del anillo fibroso asociado a desgarro anuloligamentario en C7, que genera hiperintensidad centromedular por mielopatía compresiva por hernia del núcleo pulposo.

Mielopatía compresiva postraumática

La mielopatía postraumática es cuatro veces más frecuente en hombres y predomina entre los 16 y los 30 años. Su principal causa son los accidentes de tránsito, que aportan un 50% de los eventos; en segunda instancia, la violencia (heridas por arma de fuego o por arma blanca), caídas de grandes alturas y accidentes deportivos (buceo, fútbol americano y la equitación) (19). Generalmente, se afectan los segmentos vertebrales más móviles, y de ellos C5-C7 y T10-L2. Clínicamente predomina la cuadriplejia en un 30%-40% y la paraplejia en 6%-10% (16).

Las imágenes por RM son cruciales en el abordaje del trauma medular, porque demuestra claramente la localización, la extensión y la gravedad de la lesión; además, se evidencia el edema y la hemorragia intramedular. Algunos estudios han demostrado que la hemorragia y la mayor extensión del hematoma se relacionan con menor recuperación motora (20). A largo plazo pueden presentar fistulas de LCR, infecciones, quistes y siringomielia (16,21) (figura 4).



Figura 4. Secuencia potenciada en T2 con una protrusión del anillo fibroso en C4 y C5. Esto produce hiperintensidad del cordón medular por mielopatía compresiva traumática.

Mielopatía compresiva por absceso

Los abscesos epidurales son poco comunes y son considerados una emergencia quirúrgica, ya que pueden progresar rápidamente en días y su diagnóstico temprano es difícil, por lo cual se ve retrasado su tratamiento. Su incidencia es de 0,2 a 2 casos por cada 10.000 ingresos hospitalarios. Ello afecta predominantemente a los hombres sin un rango de edad preferente (22). Se ha demostrado un aumento en la incidencia en los últimos años. Tiene una alta morbilidad y una mortalidad entre el 18% y el 31%. Los factores de riesgo son similares a los de la espondilodiscitis, incluida diabetes mellitus, uso de drogas intravenosas, insuficiencia renal crónica, abuso de alcohol e inmunodeficiencia. También se ha descrito el trauma lumbar en un tercio de los pacientes, como causa de un absceso epidural. El virus de inmunodeficiencia humana no ha mostrado ser el causante del aumento de la incidencia (23).

Generalmente, se presenta como dolor lumbar subagudo, fiebre (puede estar ausente en estadios subagudos y crónicos), sensibilidad local aumentada, radiculopatía progresiva o mielopatía. La segunda fase de irritación radicular es seguida por déficit neurológico (debilidad muscular, alteración sensitiva e incontinencia) y luego por parálisis en el 34% de los casos, e incluso la muerte. La sintomatología se da por compresión mecánica y, en algunos casos, por isquemia. Cualquier segmento medular puede estar afectado; pero generalmente se presenta en la columna torácica baja y lumbar. Numaguchi *et al.* clasificaron la afectación como focal cuando implica hasta cinco segmentos vertebrales y difuso si son seis o más segmentos (22).

El estafilococo aureus es el principal patógeno, implicado en el 67% de los casos, y en un 15% son meticilino-resistentes (24). *Micobacterium tuberculosis* es el segundo patógeno más frecuente, que aparece en un 25% de los casos (22). El cultivo de la médula espinal es estéril la mayoría de las veces (25).

La RM es el método diagnóstico de elección, con una sensibilidad entre 91% y 100%. Debe usarse como primera técnica de imagen, ya que es más sensible que los otros estudios y permite la exclusión de otras causas. El desarrollo de un absceso medular es por fases, donde la fase inicial es de una mielitis infecciosa con hiperintensidades en el T2 y un realce mal definido; luego una fase tardía, donde hay realce periférico bien definido con edema perilesional, y, por último, hay formación de un absceso intramedular que se comporta de baja señal en secuencias con información T1 y alta señal en secuencias con información T2 (25).

La difusión por RM puede aumentar la sensibilidad y la especificidad del diagnóstico de las enfermedades de la médula espinal (isquemia aguda, tumores o lesiones de esclerosis múltiple); pero no se realiza frecuentemente, ya que está condicionada por factores técnicos como artificios de movimiento y el tamaño pequeño del canal medular. La difusión puede permitir la detección de lesiones isquémicas en fase temprana, donde las secuencias convencionales de RM no muestran alteraciones. Por otra parte, las zonas medulares de alta señal por disminución del coeficiente aparente de difusión son visibles en pacientes con mielopatía espondiló-

sica, rodeadas por un halo de baja señal por edema. En los casos de mielitis solo se observa una leve zona de alta señal, lo que permite separar la inflamación de la zona isquémica (26).

Tsuchiya *et al.* evaluaron con difusión por RM a catorce pacientes entre dos horas y tres días luego de trauma cervical y encontraron que las lesiones que mostraban alta señal en la RM con restricción a la difusión, durante el seguimiento mostraban mielomalacia o exacerbación. Así predijeron el pronóstico funcional (27). El tratamiento es el drenaje quirúrgico urgente y la descompresión sumado a la administración de antibióticos de amplio espectro hasta que se aísle el patógeno (23). Los diagnósticos diferenciales son las metástasis extradurales, el hematoma epidural, fragmentos discales migrados o la lipomatosis epidural (22) (figuras 5a y 5b).

Mielopatía compresiva tumoral

La mielopatía puede ser la manifestación inicial de una malignidad hasta en un 20% de los casos y presenta solo pérdida de peso como síntoma sistémico (16). Los tumores que comprimen la médula espinal se pueden dividir en extradurales e intradurales. Los tumores extradurales pueden clasificarse en (3):

- Benignos: quiste sinovial, osteoma, osteoblastoma, tumor de células gigantes, hemangioma, granuloma eosinófilo, schwannoma y meningioma.
- Malignos: metástasis óseas (producen la mielopatía más común por compresión medular extradural) (28), mieloma múltiple, linfoma y condrosarcoma.

Los tumores intradurales se dividen en:

- Extramedulares: neurofibroma, meningioma, lipoma, schwannoma y quiste aracnoideo.
- Intramedulares: astrocitoma, ependimoma, hemangioblastoma y metástasis.

Un 40% de los pacientes presenta radiculopatía y mielopatía con dolor dorsal subagudo que empeora con el decúbito. Las imágenes por RM permiten evidenciar la causa de la mielopatía y hacer una aproximación al tumor primario (figuras 6 y 7).

Mielopatía de origen vascular

La irrigación arterial de la médula espinal consiste en una arteria espinal anterior y dos arterias espinales posteriores y sus penetrantes. Está dada en su mayor parte por la arteria espinal anterior, originada de las arterias vertebrales, la arteria de Adamkiewicz (arteria radicular magna), de origen variable, generalmente izquierda entre T9 y T12 y por anastomosis entre las arterias espinales anteriores y posteriores, con una zona hipovascular localizada entre T4 y T8.

La médula espinal se puede ver afectada por patologías de tipo vascular compresivo y no compresivo, y de ellas las malformaciones del tipo fistulas arteriovenosas durales son las más comunes (29). En las malformaciones vasculares, los pacientes se presentan con un cuadro clínico inespecífico, a menudo distal al sitio de la patología. La detección y el tratamiento temprano ofrecen la mejor oportunidad para la recuperación neurológica. Estas fueron clasificadas por Riche, en 1985, en (29):



Figura 5. a) Imagen sagital con información T1 con alteración en la intensidad de señal del platillo terminal inferior de T10, superior de T11 y del disco correspondiente asociado a hiperintensidad y engrosamiento medular en este segmento. b) STIR posgadolino donde se observa engrosamiento de los tejidos blandos prevertebrales, de los cuerpos vertebrales y el disco de T10 a T11. Estos realzan con el contraste, al igual que la médula espinal engrosada por mielopatía por absceso epidural.

- Malformaciones arteriovenosas intramedulares.
- Malformaciones arteriovenosas perimedulares.
- Fistulas arteriovenosas espinal-dural.
- Malformaciones arteriovenosas epidurales.
- Malformaciones vasculares paravertebrales.
- Hemangiomas vertebrales.
- Angiomatosis compleja (síndrome de Cobb, síndrome de Osler-Weber-Rendu).
- Cavernomas, telangiectasias y angiomas venosos espinales (no requieren manejo endovascular).

En el 2002, Spetzler propuso esta nueva clasificación (30):

- Lesiones vasculares neoplásicas: hemangioblastoma y malformación cavernosa.
- Aneurisma espinal.
- Fístula arteriovenosa: extradural e intradural, de la cual está la ventral (pequeña, mediana y grande) y la dorsal (uno o varios vasos nutricios).
- Malformaciones arteriovenosas: extradural-intradural e intradural (intramedular, compacta, difusa y del cono medular).

Las malformaciones arteriovenosas pueden ser durales o tipo I (extramedulares), que aportan un 75% (31). El 90% se localiza en la región torácica baja o lumbar y, en menor proporción, en la región sacra y cervical. Son cuatro veces más frecuentes en los hombres con una edad media de presentación de 58 años. Los síntomas iniciales son trastornos de la marcha, parestesias o entumecimiento, dolor lumbar o radicular, debilidad asimétrica en las piernas y hemorragia, hasta en un 25%. Las fistulas arteriovenosas se pueden diferenciar de otras causas de mielopatía, porque los síntomas se precipitan con la marcha o el estar de pie durante tiempo prolongado (6). El 80% presenta disfunción vesical cuando la malformación es del cono (32). La progresión del cuadro consigue ir de meses hasta años y pueden presentar exacerbaciones relacionadas con el ejercicio (33). En la RM se encuentran imágenes serpentiformes con ausencia de señal por flujo en la mayoría de los pacientes y en las secuencias de T1 con gadolinio hay realce de estas estructuras (34).



Figura 6. STIR sagital posgadolino que evidencia alteración en la intensidad de señal del cuerpo de T3 y T4 con fractura patológica de T3 con componente epidural que comprime la médula. Hay realce con el gadolinio de T1, T3 y T4 y de los procesos espinosos sin realce de la médula espinal por afectación metastásica. Ello causa mielopatía compresiva tumoral.

Las malformaciones arteriovenosas intramedulares aportan el 10%, y corresponden a las del drenaje del seno dural o tipo II y las del drenaje venoso subaracnóideo o tipo III. Son cervicales en un 46% y toracolumbares en un 44%. La edad de presentación es en menores de 40 años, cuando la hemorragia es el principal síntoma, y en un 20%, los aneurismas. Hasta un 60% tiene mielopatía progresiva.

Las malformaciones cavernosas aportan del 5% al 12% de las malformaciones espinales y presentan hemorragia en un 0,8%. En las imágenes por RM tienen señal intermedia en T1 y T2 con presencia de hemosiderina (figuras 8a y 8b).

Otra causa de mielopatía de origen vascular del tipo no compresivo es la oclusión vascular aguda, la cual es menos frecuente y puede llevar a un infarto que simula una mielitis

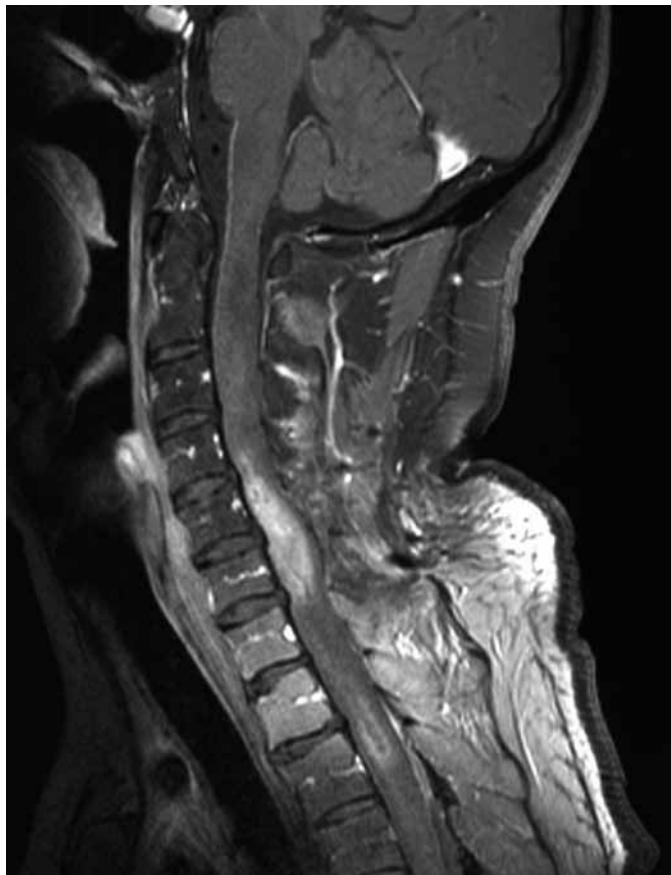


Figura 7. STIR sagital posgadolino. Es visible un ensanchamiento medular en C5 y C6 con realce de la médula y del cuerpo de C7 y T1. Además, hay realce de los tejidos blandos prevertebrales y de los músculos cervicales por mielopatía secundaria a glioma de alto grado.

(8). El diagnóstico de mielopatía secundaria a isquemia de la médula espinal es difícil por la falta de criterios diagnósticos para el estadio agudo. Generalmente, se ha encontrado en pacientes mayores de 50 años (9,35). Los síntomas iniciales son, generalmente, de menos de cuatro horas de evolución, con disfunción motora grave y de esfinteres, alteración de la temperatura y del dolor, sin afectación de la vibración y la propiocepción. Entre las etiologías están:

- Trombosis arterial: cirugía aortica, angiografía espinal, vasculitis, embolia, disección arterial, hipotensión y estados protrombóticos.
- Lesión de la arteria espinal anterior: síndrome medular anterior
- Lesión de la arteria espinal posterior: síndrome de las columnas posteriores
- Lesión de la arteria subcomisural: síndrome de Brown Séquard
- Fístula arteriovenosa
- Infarto venoso

El LCR es normal, aunque en las fistulas arteriovenosas puede elevar la concentración de proteínas sin pleocitosis (8). La RM medular muestra hiperintensidad única centromedular. El análisis del LCR muestra ausencia o bajo contenido celular sin bandas oligoclonales (figura 9).



Figura 8. a) Secuencia sagital con información T2 del cono medular con imágenes serpiginosas, tortuosas intra y extramedulares con ausencia de señal por flujo asociadas a hiperintensidad medular dorsal. b) Arteriografía que confirma la presencia de malformación arteriovenosa dural con mielopatía de origen vascular.

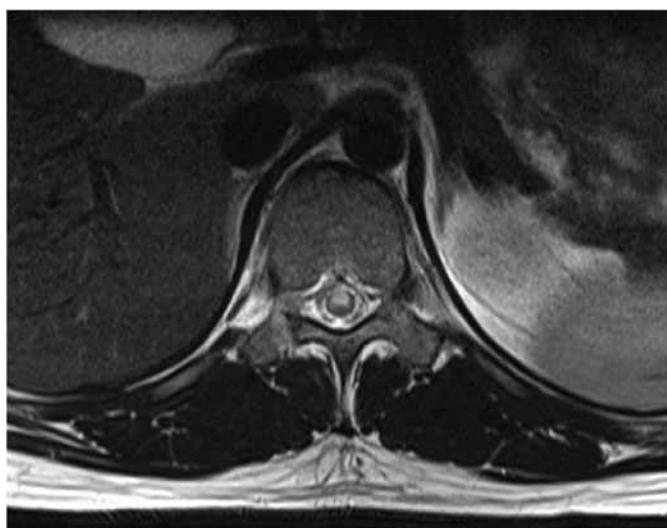


Figura 9. Paciente de 15 años de edad con déficit neurológico súbito con estudios paraclinicos normales. En la secuencia sagital con información T2 se evidencia zona de alta señal anterior en la médula espinal que sugiere el diagnóstico de mielopatía por isquemia.

Mielopatía compresiva por siringomielia

La siringomielia es un trastorno neurológico raro, caracterizado por el desarrollo lento de áreas llenas de líquido que se extienden longitudinalmente en la médula espinal y causan síntomas como dolor, debilidad y rigidez en la espalda, hombros y extremidades. Tiene una prevalencia de 3,3 a 8,5 casos por cada 100.000 personas con variabilidad étnica. En Estados Unidos es más común en afroamericanos. Puede estar relacionada con malformaciones congénitas o adquiridas. La malformación de

Chiari es una anormalidad congénita en que las amígdalas cerebelosas se hernian por el foramen magno en el canal espinal con alteración en el flujo del LCR. Ello causa cefalea, visión doble, mareo y debilidad muscular en las extremidades superiores. La mayor parte de la siringomielia no traumática es causada por la malformación de Chiari (36,37). Entre las causas adquiridas de siringomielia están el trauma, la aracnoiditis crónica por tuberculosis y los tumores intramedulares (38) (figuras 10a y 10b).

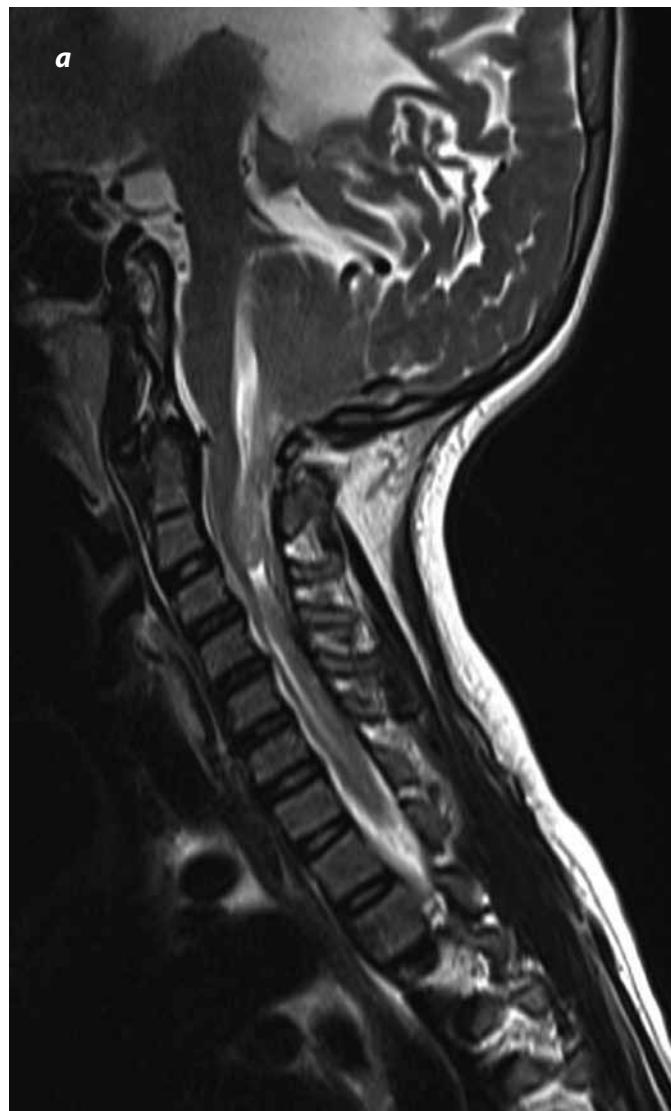


Figura 10. a) Secuencia sagital con información T2 de la columna cervical donde se observa malformación de Chiari II, ausencia del cuerpo caloso y zona tubular de alta señal en la medula desde la unión bulbomedular, que compromete todos los segmentos. b) Secuencia sagital con información T2 en la columna dorsolumbar que también se encuentra afectada por mielopatía secundaria a siringomielia.

Mielopatías no compresivas

Luego de descartar una causa compresiva como etiología de la mielopatía, se continúa analizando la historia clínica y realizando un examen físico completo buscando una causa inflamatoria. Para el diagnóstico de mielopatía de tipo inflamatorio se requiere evidencia de inflamación dentro de la médula espinal. En el momento, la RM y el análisis del LCR son las



únicas herramientas disponibles para determinar la presencia de inflamación. Se requiere un realce con gadolinio en la médula espinal, pleocitosis en el LCR o un índice de inmunoglobulina G elevado en dicho líquido, con una progresión de cuatro horas a cuatro semanas. Si no se cumplen ninguno de estos al inicio de los síntomas, se debe repetir la RM y la punción lumbar, dos a siete días después (39).

Mielitis transversa

La mielitis transversa aguda es un desorden medular que se caracteriza por alteraciones motoras, sensitivas y autonómicas en forma bilateral, ya que compromete los tractos espinotalámicos, piramidales, las columnas posteriores y el funículo anterior de uno o más niveles (25). Aproximadamente un tercio de los pacientes se recupera sin secuelas o con secuelas leves, un tercio queda con un grado leve de discapacidad y un tercio queda con discapacidad grave. Los adultos de edad media son los más afectados.

Una publicación estableció los siguientes criterios para la mielopatía transversa: disfunción de la médula espinal bilateral durante cuatro semanas con un nivel sensitivo bien definido sin antecedentes de enfermedad y con exclusión de etiología compresiva. Posteriormente, se proponen criterios para diferenciar la mielitis transversa inflamatoria de mielopatías no inflamatorias y la mielitis transversa idiopática de la asociada a enfermedad sistémica o del sistema nervioso central. Estos criterios son (5):

- Disfunción sensitiva, motora o autonómica de origen espinal.
- Signos y síntomas bilaterales.
- Nivel sensitivo claramente definido.
- Inflamación medular (pleocitosis en LCR o aumento de la inmunoglobulina G o realce con gadolinio).
- Progresión máxima desde cuatro horas a cuatro semanas.

En el 2002 el Grupo de trabajo consorcio de mielitis transversa propuso unos criterios de LCR y de imágenes de RM para el diagnóstico de mielitis transversa idiopática. Estos incluyen: 1) disfunción medular motora, sensitiva o autonómica bilateral, 2) síntomas y signos de nivel sensitivo bilateral, 3) prueba de la inflamación espinal por RM o por LCR 4) síntomas que desde el inicio hasta el déficit máximo llevan desde horas hasta 21 días y 5) exclusión de compresión extraxial (40).

En los casos agudos, histopatológicamente se encuentra infiltración focal medular y perivascular por monocitos y linfocitos con activación de la astroglía y la microglía; mientras que en las fases subagudas se encuentra infiltración por macrófagos (5). Los hallazgos en RM incluyen áreas focales y centrales de alta señal en secuencias con información T2, que generalmente ocupan más de dos tercios de la médula axialmente y se extienden entre tres y cuatro segmentos, la mayoría de las veces en la médula torácica. La expansión medular puede o no estar presente y, por lo general, tiene realce con el medio de contraste; si lo hay, es “parcheado” o difuso. En un 40%, la RM es normal. Hay una creciente evidencia de que la longitud de la lesión es probablemente importante desde un punto pronóstico. Las lesiones que se extienden menos de dos segmentos están en riesgo de desarrollar una EM (40) (figuras 11a y 11b).



Figura 11. Paciente de 20 años de edad con sospecha de esclerosis múltiple. a) En la secuencia sagital con información T1 se observa ensanchamiento de la médula espinal desde C3 hasta C7 sin otras alteraciones. b) Zona de alta señal centromedular en las secuencias con información T2 por mielopatía transversa aguda.

La mielitis transversa inflamatoria, en ausencia de una causa específica (idiopática), es la principal causa de mielitis aguda. Su frecuencia es extremadamente variable (desde el 9% hasta el 60% en algunos estudios) (9). Presenta dos picos de incidencia: el primero entre los 10 y los 19 años y el segundo entre los 30 y los 39 años (8). Es un diagnóstico de exclusión, que tiene una progresión entre cuatro horas y cuatro semanas. El seguimiento clínico y con RM de estos pacientes ha permitido hacer el diagnóstico en el 50% aproximadamente (9).

La habilidad para diferenciar la mielitis transversa de otras enfermedades intramedulares, en particular de los tumores medulares, es de especial importancia, porque puede diferenciar entre cirugía, complicaciones posquirúrgicas y radioterapia. El uso del gadolinio ha permitido detectar los tumores medulares y delimitar su localización y extensión en relación con el edema perilesional (41) (figura 12).



Figura 12. Paciente de 61 años de edad con alteración neurológica en los últimos tres días, sin antecedentes de importancia, a quien le realizan estudios paraclínicos todos negativos y biopsia medular negativa. En la secuencia sagital con información T2 se demostraron cambios discoosteofitarios en los cuerpos vertebrales asociados a abombamiento de los anillos fibrosos inferiores y a engrosamiento e hiperintensidad de la médula espinal cervical desde la unión craneocervical hasta C7, que ante la clínica y los estudios complementarios de la paciente hace el diagnóstico de mielopatía idiopática.

Mielopatía parainfecciosa

El daño neurológico en la mielopatía parainfecciosa se produce directamente por la infección, el daño inmune contra el agente y la reacción del sistema inmune. Por lo general, es por diseminación hematogena, principalmente de infecciones pulmonares, esqueléticas, genitourinarias, digestivas y cutáneas (42). Se presenta como disfunción motora y de esfinteres grave asociada a fiebre, meningismo y exantema cutáneo. El tiempo para la manifestación de la mielitis luego de la infección no es diferente entre la mielitis infecciosa y la postinfecciosa: cinco días en mielitis por viruela, diez días para el micoplasma y doce días para la mielitis por herpes zoster (43,44). Dentro de las posibles etiologías se encuentran (3):

- Viral: herpes, varicela zóster, EBV, CMV, VIH, dengue, influenza, sarampión, paperas, HTLV-1, enterovirus, *Coxsackie B*, hepatitis A y C y polio.
- Bacteriana: micoplasma, treponema pallidum, brucela, micobacteria tuberculosa y borrelia.
- Hongos: actinomices, *blastomyces*, coccidioides y *aspergillus*.
- Parásitos: *schistosoma*, cisticercos, equinococo y toxoplasma.

En el LCR hay pleocitosis, generalmente neutrofilia con aumento de la concentración de proteínas y sin bandas oligoclonales (8). Los hallazgos en RM son zonas de alta señal centromedulares extensas en secuencias con información T2 asociadas con edema medular principalmente cervicodorsal. La RM cerebral generalmente es normal; sin embargo, se han descrito anomalías, como cambios de la sustancia blanca, muy similares a los encontrados por la encefalopatía desmielinizante aguda.

La mielopatía sifilítica es una manifestación rara de la neurosifilis. Se observa como una imagen de alta señal en secuencias con información T2 con realce principalmente en la superficie de la médula que desaparece, lo que sugiere su naturaleza reversible. La tuberculosis intramedular es rara. Los tuberculomas intramedulares se ven en el 0,002% de los casos de tuberculosis y en el 0,2% de los casos de tuberculosis del SNC. La RM es el método de elección para detectar tuberculoma espinal. Se evidencia edema fusiforme de la médula, con zonas de señal intermedia o altas en secuencias con información T1. En secuencias con información T2 se ven imágenes de baja señal centrales con edema alrededor. Un centro de alta señal en el T2 puede estar presente por el menor grado de caseificación o licuefacción. El realce sólido o en anillo está presente en las imágenes con medio de contraste (40) (figuras 13 y 14).

Encefalomielitis aguda diseminada

La ADEM es una enfermedad inflamatoria del SNC, poco común, caracterizada por la desmielinización en forma difusa en la sustancia blanca cerebral y de la médula espinal. Es más frecuente en niños y en adultos jóvenes. Se ha asociado con infección o vacunación; pero no se considera un criterio en los consensos clínicos (45). Se cree que es una enfermedad monofásica con buen pronóstico; sin embargo, se han descrito formas recurrentes que hacen difícil diferenciarla de la EM (22).

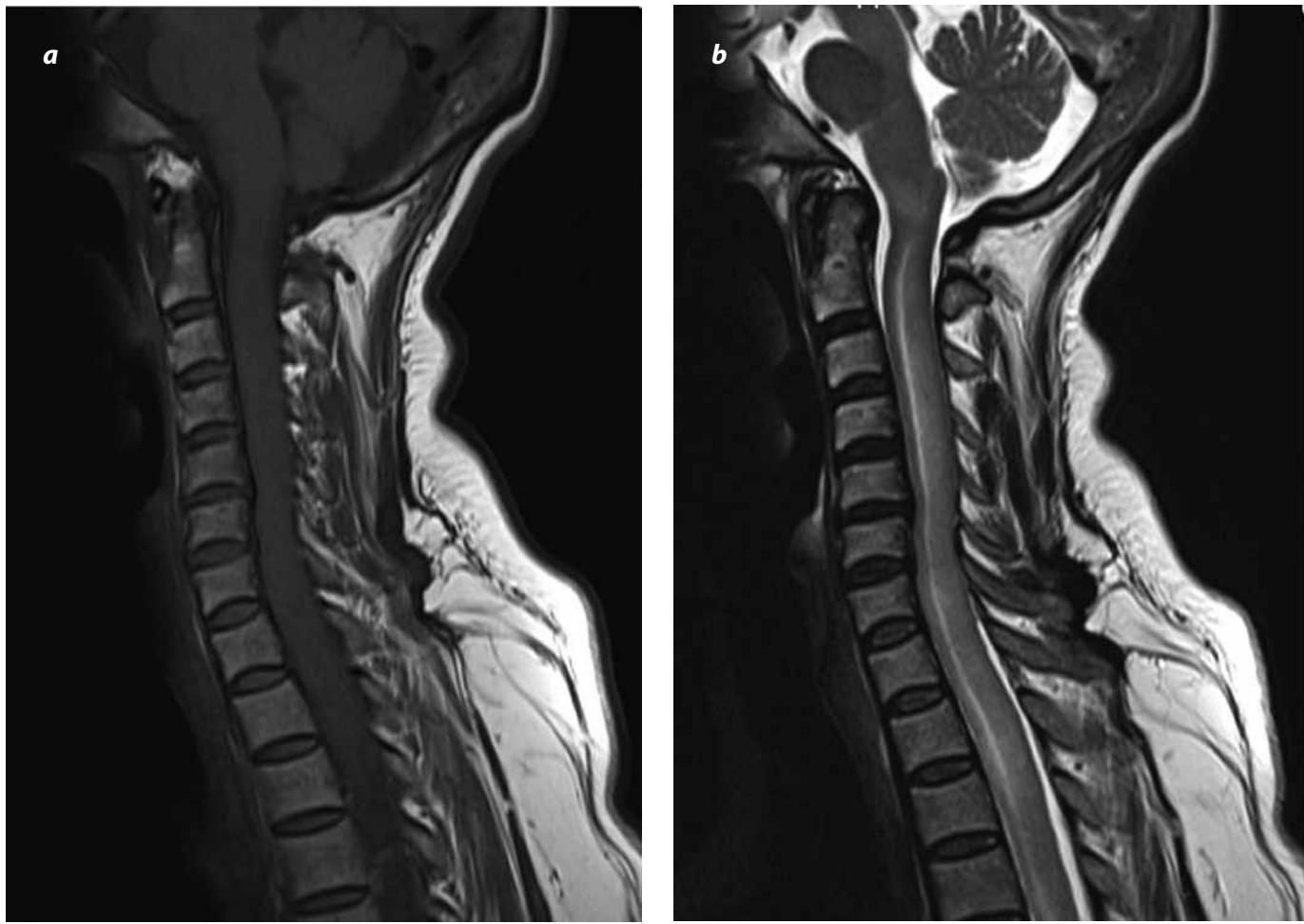


Figura 13. a) Secuencia sagital con información T1 con engrosamiento de la médula espinal desde la unión craneocervical hasta la región torácica. b) Secuencia sagital potenciada con información T2 con alta señal medular central. Posteriormente se confirma serología positiva para HTLV-I.

La ADEM tiene manifestaciones clínicas que usualmente incluyen encefalopatía, pero pueden incluir síndromes inflamatorios desmielinizantes del SNC focales o multifocales, como la neuritis óptica y la mielitis. Por esto la ADEM es diagnóstico diferencial del síndrome de desmielinización aislado, el cual es más común en adultos precursores de EM (45). Los síntomas de la ADEM incluyen una encefalopatía rápidamente progresiva asociada a convulsiones o múltiples déficits neurológicos. La afectación de la médula espinal se encuentra entre el 11% y el 28% de los pacientes, generalmente en los segmentos torácicos y cervicales (22). Los hallazgos en LCR no son específicos, con detección de bandas oligoclonales en el 65% de los pacientes (8).

En la RM se observan lesiones multifocales simétricas y bilaterales de la sustancia blanca, con daño o sin este de la sustancia gris y afectación extensa de varios segmentos de la médula espinal con expansión. Estas se ven de baja señal en secuencias con información T1 y de alta señal bien definidas en secuencias con información T2, con realce variable con el gadolinio. Todos los pacientes con afectación medular tienen daño cerebral (8,22). Estos hallazgos no la diferencian de la EM; las únicas carac-

terísticas que los pueden diferenciar son el curso monofásico y la afectación completa de la médula espinal en la ADEM. La diferenciación de la ADEM de la EM y la neuromielitis óptica es importante para el pronóstico y el tratamiento, porque los pacientes con EM y neuromielitis óptica se benefician de un tratamiento temprano para evitar recaídas. Hasta un 35% desarrolla EM en el seguimiento (22). No existen criterios diagnósticos, pero se debe sospechar ADEM cuando una o más de las siguientes están presentes (45):

- Presentación inicial multifocal y polisintomática.
- Edad menor de 10 años.
- Signos y síntomas de meningoencefalitis.
- Encefalopatía.
- Neuritis óptica bilateral.
- Pleocitosis en el LCR sin bandas oligoclonales.
- RM con lesiones en zonas no afectadas por la EM como la sustancia gris o la corteza.
- Lesiones en RM más grandes y de bordes mal definidos que realzan con el gadolinio.

Las técnicas avanzadas de neuroimágenes como la imagen de tensión de difusión y la imagen de transferencia de magnetización



Figura 14. Paciente de 24 años de edad con VIH congénito y tuberculosis con alteración en la forma e intensidad de señal de los cuerpos vertebrales de T10 y T11, del disco intervertebral y de los tejidos blandos prevertebrales. Esto está asociado con ensanchamiento de la médula con edema y realce con el contraste y con acumulaciones líquidas hacia el canal medular en la secuencia STIR sagital posgadolínio por mielopatía por tuberculosis.

pueden ser útiles para identificar la afectación de la sustancia blanca aparentemente normal que, a menudo, es anormal en la EM y normal en la ADEM (45) (figura 15).

Mielopatías por enfermedades desmielinizantes

Generalmente, el inicio de los síntomas neurológicos por desmielinización ocurre con los días, aunque ocasionalmente

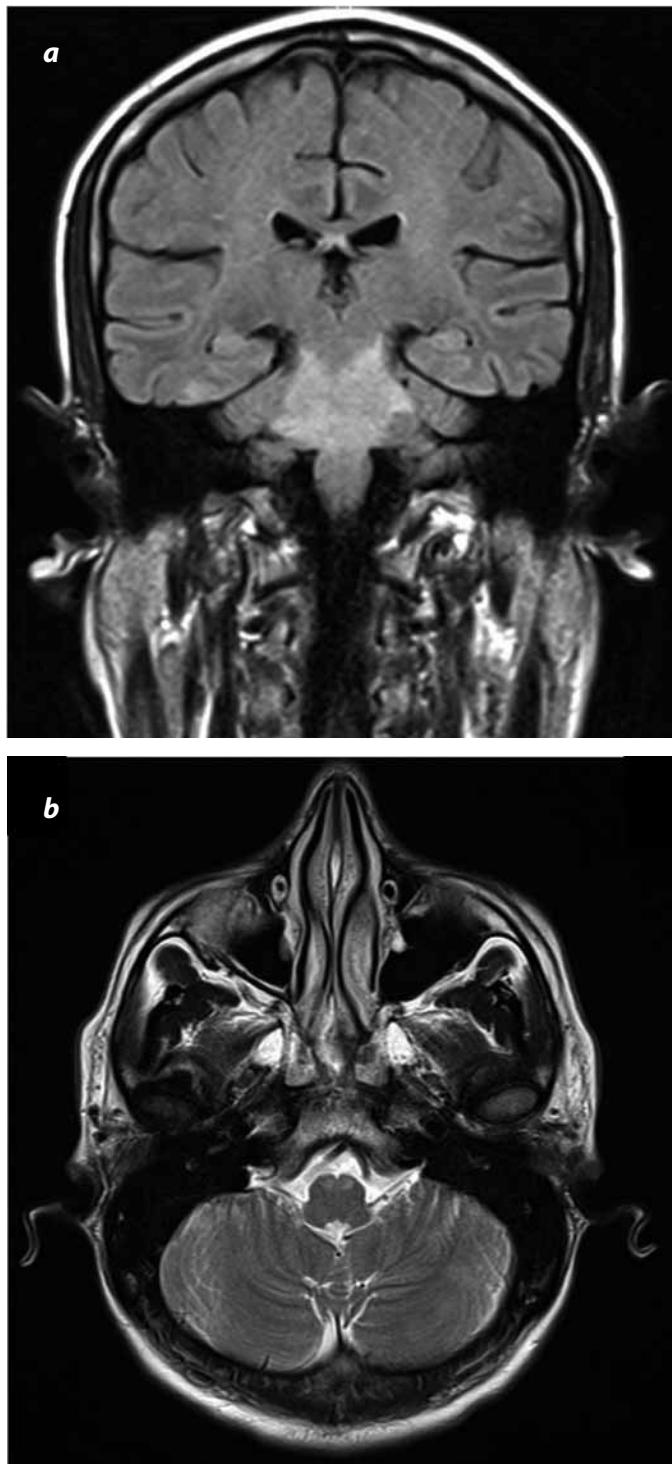


Figura 15. Paciente de 28 años de edad con deterioro neurológico súbito. a) Secuencia coronal FLAIR cerebral: se observa hiperintensidad en la unión bulbomedular. b) Imagen axial con información T2 en la unión bulbomedular con hiperintensidad anterior relacionada con mielopatía por encefalomielitis diseminada aguda.

las mielopatías necrotizantes como la neuromielitis óptica, puede progresar en horas. Usualmente ocurre en pacientes con infección viral inespecífica previa (8).

Esclerosis múltiple

La EM es una enfermedad inflamatoria, crónica, desmielinizante del SNC. Es común en Europa, Estados Unidos, Canadá, Nueva Zelanda y Australia; pero rara en Asia, el trópico y el subtrópico. Se ha estimado que afecta entre 250.000 y 350.000 individuos en Estados Unidos y más de 2.500.000 en el mundo (40,46). En poblaciones de alto riesgo su incidencia es de una en cada 200 mujeres. La relación mujer:hombre varía entre 1,5 y 2,5. La edad al inicio de los síntomas varía en las diferentes regiones; sin embargo, su incidencia es baja en los niños, aumenta en la adolescencia y llega al pico entre los 25 y los 35 años, y luego declina nuevamente (47). Su etiología permanece desconocida, aunque factores ambientales, virales e inmunológicamente mediados en pacientes genéticamente susceptibles se cree que son los responsables (40,46).

El factor de riesgo más fuerte conocido es la historia familiar. Aproximadamente, el 80%-85% de los pacientes se presenta con un cuadro recidivante con síntomas durante días y que mejoran en semanas. En el 15% de los pacientes la enfermedad es progresiva desde el comienzo (40,46). Es la más estudiada de las mielopatías agudas, causa desde una pérdida irreversible de tejido a una desmielinización parcial donde hay proceso reparativo, con remielinización (40). La médula espinal se encuentra afectada en más del 90% de los pacientes. Puede presentarse como una mielitis transversa asimétrica cervicodorsal con síntomas sensitivos.

En la RM, son de baja señal en secuencias con información T1, de alta señal en secuencias con información T2, visibles hasta en el 95% de los pacientes, generalmente en la médula cervical y, en ocasiones, realzan con el gadolinio, incluso en los pacientes asintomáticos (48). Las lesiones pueden ser focales, difusas con pérdida axonal y atrofia espinal. Las lesiones focales son periféricas, asimétricas, y pueden medir desde milímetros hasta dos segmentos vertebrales. Están localizadas en la región posterolateral de la médula.

En el plano sagital las placas pueden localizarse anteriores, centrales o posteriores. Las lesiones agudas presentan realce

con el gadolinio, por la ruptura de la barrera hematoencefálica. Este realce es menor que en las lesiones cerebrales. En la médula espinal no se presentan agujeros negros en la EM; pero sí en la neuromielitis óptica, mielitis viral o idiopática (40,46).

Las lesiones difusas son más frecuentes en la EM primaria, reconocidas como zonas de leve alta señal intramedulares en secuencias con información T2. Se ha demostrado que el 70% de las lesiones crónicas presentan pérdida axonal. Se ha identificado reducción del NAA en espectroscopia en áreas de la médula que son normales en la RM convencional (40). Las lesiones de baja señal en secuencias con información T1 se han relacionado con el grado de discapacidad; mientras que las lesiones de alta señal en secuencias con información T2 y las que realzan no se han asociado con la discapacidad. Esta dissociación entre la RM y la incapacidad clínica ha llevado a la búsqueda de otros marcadores que puedan informar sobre la historia natural de la afectación clínica (48). Polman *et al.* realizaron una revisión en el 2010 a los criterios diagnósticos de McDonald y los proponen de la siguiente manera (49):

- Espacio: una o más lesiones con realce o sin este con gadolinio en dos de las siguientes áreas: periventricular, yuxtacortical, infratentorial o en la médula espinal.
- Tiempo: una lesión nueva en secuencia con información T2 o lesión que realza con gadolinio respecto a la RM previa y presencia simultánea de lesiones asintomáticas que tienen y no tienen realce.

Para la EM con progresión desde el inicio del cuadro se definen (49):

- Un año de progresión de la enfermedad.
- Sumado a dos de los siguientes: evidencia de una o más lesiones cerebrales en secuencias con información T2 con realce o sin este en dos de los sitios característicos (periventricular, yuxtacortical o infratentorial), evidencia de dos o más lesiones en la médula espinal en secuencias con información T2 con realce o sin este y LCR positivo (bandas oligoclonales o elevación del índice de inmunoglobulina G).

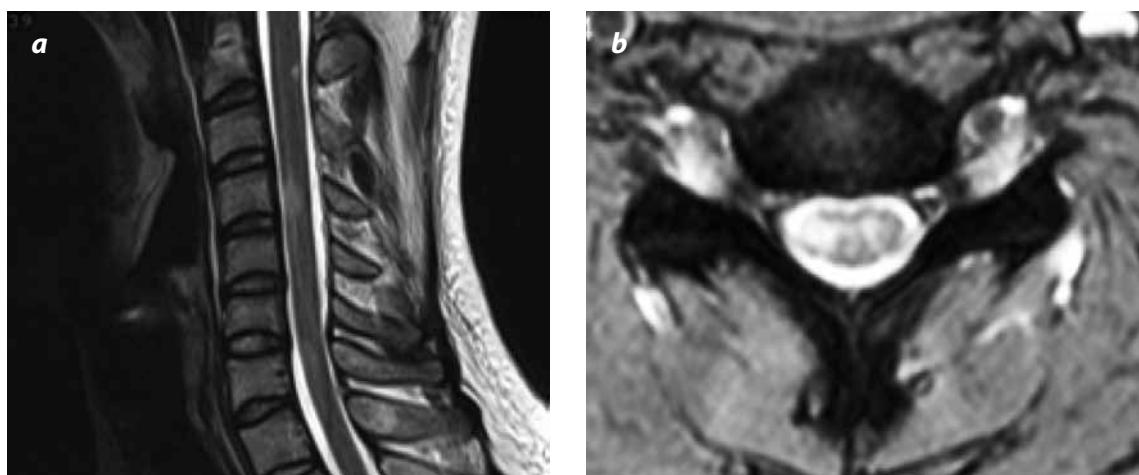


Figura 16. Paciente de 28 años de edad con diagnóstico de esclerosis múltiple en diciembre del 2010 con progresión en tiempo y espacio. a) Secuencia sagital con información T2 con alta señal medular en C4. b) Zona de alta señal demostrada en secuencia axial con información T2 gradiente de eco en C4 por mielopatía secundaria a esclerosis múltiple.

En el estudio del LCR se encuentran bandas oligoclonales hasta en un 90%. En la fase inicial de la EM, antes del desarrollo de cicatrices glióticas, los síntomas se resuelven en semanas o meses. En la RM cerebral se encuentran lesiones desmielinizantes concomitantes; la presencia de dos o más lesiones indica un 88% de probabilidad de conversión a esclerosis en los próximos veinte años. Con RM normal el riesgo es solo de 19% (8). Las anomalías en los potenciales evocados no diferencian la esclerosis múltiple de la mielitis por enfermedad sistémica (figura 16).

Neuromielitis óptica o síndrome Devic

La neuromielitis óptica está definida como presentación concomitante de neuritis óptica con mielitis. Esta combinación ocurre en la EM, ADEM, lupus eritematoso sistémico y síndrome de Sjögren. También ocurre en asociación con infecciones virales y bacterianas (50).

La neuromielitis óptica es una condición desmielinizante inmune del SNC, que afecta la médula espinal y los nervios ópticos. A menudo es confundida con la EM; sin embargo, los estudios clínicos, radiológicos e inmunopatológicos sugieren que son diferentes. La identificación del antígeno específico de la neuromielitis óptica-inmunoglobulina G contra la acuaporina 4 implica inmunidad humoral, lo que la diferencia de la EM (51).

Es un trastorno poco común en la población occidental, con una incidencia de 0,4 por un millón de personas al año, que representa uno de cada 200 pacientes con enfermedad desmielinizante. En Asia, el Caribe y Suramérica hay una incidencia mayor, que implica mecanismos genéticos. En todas las poblaciones predomina la afectación de las mujeres en una relación 3:1, con una edad promedio de 40 años (51). Generalmente, es una condición recidivante (8).

Las características clínicas son de una mielitis transversa con extensión longitudinal y una neuritis óptica, los cuales pueden ser simultáneos o pueden separarse por años. La neuritis óptica puede ser uni o bilateral. Hasta un 80% van a presentar recaídas, que generalmente son más incapacitantes que las de los pacientes con EM típica. Una mielitis más grave y una neuritis óptica con pobre recuperación ayudan a diferenciarla de la EM (51). Los criterios diagnósticos incluyen (8,51) neuritis óptica y mielitis aguda, y al menos dos de los siguientes:

- Lesiones medulares centrales en la RM en más de tres segmentos vertebrales.
- RM cerebral que no cumple criterios de EM.
- Neuromielitis óptica-inmunoglobulina G positivo (S70% y E >90%).
- Los hallazgos en el LCR son pleocitosis, proteínas elevadas y albumina elevada sin evidencia de bandas oligoclonales (8).

Las características radiológicas son una lesión cervicodorsal central, longitudinal, extensa (tres o más segmentos medulares) con expansión medular, de baja señal en secuencias con información T1, alta señal en secuencias con información T2 y con realce parcheado. Ocasionalmente se observan las lesiones en los nervios ópticos (50). Aunque clásicamente se pensaba que la neuromielitis óptica no presentaba lesiones cerebrales, se ha demostrado que un 60% puede presentar lesiones periventriculares (zonas de alta concentración de acuaporina 4, antígeno blanco de la neuromielitis óptica-inmunoglobulina G) (8). Las imágenes de RM pueden usarse para diferenciar entre la neuromielitis óptica y la EM. Aquí la neuromielitis óptica no tiene lesiones en la sustancia blanca cerebral y las lesiones medulares

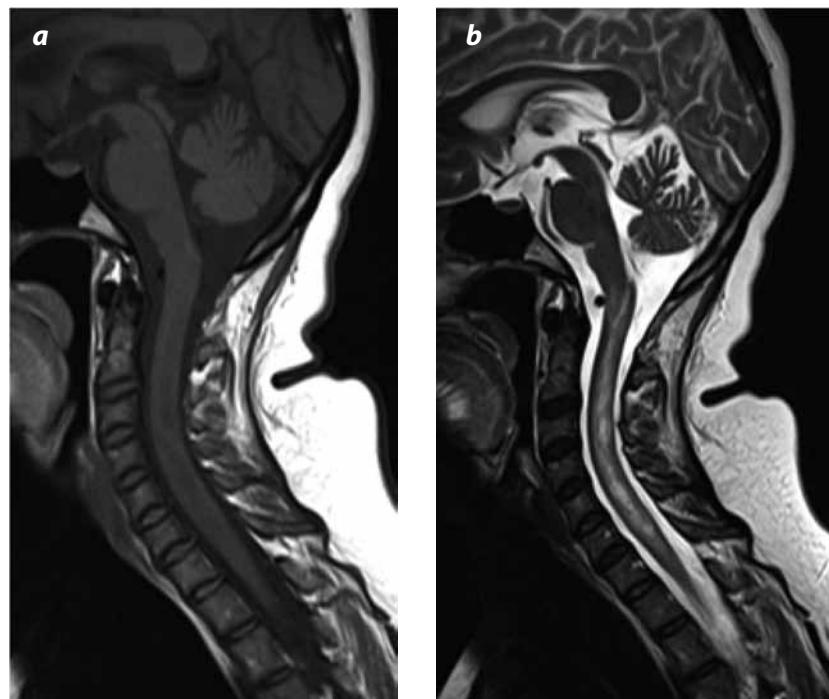


Figura 17. Paciente de 44 años de edad con enfermedad desmielinizante y deterioro neurológico demostrado. a) Disminución en la intensidad de señal en la médula espinal cervical en sus segmentos superiores en esta secuencia sagital con información T1. b) Secuencia sagital con información T2 donde se observa hiperintensidad desde la unión bulbomedular hasta C6 y C7 por mielopatía por neuromielitis óptica.

son confluentes y se extienden múltiples segmentos (lo cual es poco frecuente en la EM); entre tanto, la afectación de los pares craneales o cerebelosa es común en la EM y no está presente en la neuromielitis óptica (21).

La recuperación en la neuromielitis óptica es menos completa. Los estudios publicados sugieren una supervivencia del 68% a los cinco años, con la muerte como resultado de enfermedad medular grave e insuficiencia respiratoria (51). La presencia del anticuerpo neuromielitis óptica-inmunoglobulina G predice el riesgo de desarrollar una mielitis recurrente. Algunas condiciones autoinmunes pueden coexistir con la neuromielitis óptica como lupus eritematoso sistémico, síndrome de Sjögren y la enfermedad tiroidea autoinmune (figura 17).

Mielopatía por enfermedad sistémica

Rara vez la mielitis asociada a enfermedad sistémica se ha descrito en la literatura. Se ha asociado al lupus eritematoso sistémico, al síndrome de Sjögren, a escleroderma, a enfermedad de Behçet y a la sarcoidosis (25). La frecuencia de mielitis en pacientes con lupus eritematoso sistémico ha sido estimada como 3%; pero es desconocida en el síndrome de Sjögren. La mielitis ocurre generalmente en el primer año de la enfermedad y puede ser su primera manifestación. La hipótesis sobre la patofisiología es aún tema de discusión: la más aceptada es la de un mecanismo vascular secundario a lesiones isquémicas (9). Las mujeres están más afectadas que los hombres en una relación de ocho a uno. Con frecuencia, la afectación del SNC en el lupus eritematoso

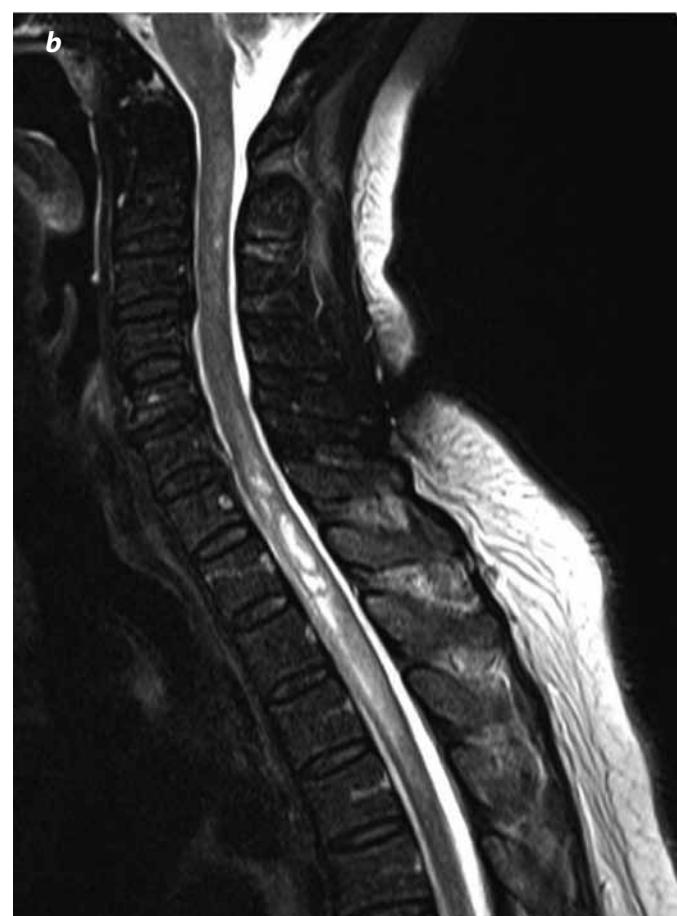


Figura 18. a) Secuencia sagital con información T2 con engrosamiento e hiperintensidad medular desde C4 hasta T2. b) STIR posgadolino con realce por una mielopatía por lupus eritematoso sistémico.

sistémico es vista en relación con el síndrome antifosfolípido con anticuerpos anticardiolipina (22).

Los síntomas clínicos son frecuentemente de una mielitis transversa con disfunción motora y sensitiva grave. El LCR puede ser normal o con pleocitosis. Las bandas oligoclonales son raras; pero pueden encontrarse (9). Los hallazgos en RM han sido más estudiados en el LES que en el síndrome de Sjögren; además, se ha encontrado que la lesión centromedular de

alta señal en secuencias con información T2, que ocupa dos tercios de la médula en cortes axiales, se extiende tres o cuatro segmentos y presenta realce variable con el gadolinio (22,25). Se han descrito RM normales o con leve leves zonas de alta señal. En el síndrome de Sjögren la RM medular solo ha sido estudiada en casos aislados y los hallazgos son similares a los del lupus eritematoso sistémico (25) (figura 18).

La sarcoidosis puede presentarse aislada como mielopatía. Para un diagnóstico definitivo se requiere una biopsia que evidencia inflamación granulomatosa no caseificante del SNC o de cualquier otro órgano implicado. Una elevación de la enzima convertidora de angiotensina es sugestiva, pero no específica. El diagnóstico de una sarcoidosis aislada en SNC debe ser sospechado cuando una mielopatía subaguda con parches asimétricos de lenta evolución en la médula espinal tienen realce persistente con el gadolinio. Una respuesta satisfactoria al tratamiento empírico con corticoesteroides, durante meses o años, sugiere el diagnóstico (6).

Mielitis posradiación o daño eléctrico

La neurotoxicidad es una complicación conocida de las altas dosis de radiación. La sustancia blanca profunda es la más afectada, pues conserva la corteza y las fibras arcuatas subcorticales. Hay tres formas de lesión: aguda (semanas o meses), temprana tardía y tardía (seis meses a dos años). Esta puede ser irreversible, progresiva y, a veces, fatal; sin embargo, en algunos casos se puede resolver espontáneamente (52,53).

La mielopatía por radiación es una complicación devastadora de la radioterapia (22). Es una causa rara de mielopatía aguda, que aporta solo el 2% de las complicaciones, sugerida en casos donde hay historia de exposición a radiación de cabeza y cuello (incluso mayor de diez años), con una dosis mayor de 4.000 rads. Es un proceso irreversible sin tratamiento efectivo (52). Puede tener una manifestación temprana

entre la semana décima a décima sexta de la radioterapia, o tardía, que puede resolverse espontáneamente entre dos a nueve meses luego del inicio (9). En las etapas tempranas se evidencia edema o realce medular y, en los casos tardíos, se observa atrofia medular (8).

Se manifiesta como pérdida sensitiva transitoria, una mielopatía progresiva crónica, una mielitis transversa aguda o una amiotrofia local. La pérdida sensitiva transitoria presenta una sensación de choque eléctrico con la flexión del cuello (signo de Lhermitte) y una resolución del déficit entre dos y treinta y seis semanas. En la mielopatía progresiva crónica se presenta como un síndrome de Brown Séquard, que dura entre tres meses y cinco años.

El análisis del LCR es normal en la mayoría de los casos, con ausencia de bandas oligoclonales. No presenta reacción celular y, por esto, es posible diferenciarla de la EM (8). La RM de la médula espinal muestra alta señal en secuencias con información T2 con edema local medular y realce con el gadolinio, al menos, durante ocho meses. Después de estos se encuentra una intensidad de señal normal con atrofia grave y puede persistir el realce, el cual disminuye a los 24 meses (22) (figura 19).

Degeneración combinada subaguda

La degeneración combinada subaguda es una complicación de la deficiencia de la vitamina B12, asociada con anemia perniciosa. Es posible relacionar esta deficiencia con autoanticuerpos a las células parietales o al factor intrínseco requerido para la unión con la vitamina B12. Hay una deficiencia genética a la transcobalamina 2 (proteína transportadora de cobalamina). La deficiencia completa de transcobalamina 2 es una condición autosómica recesiva, caracterizada por concentraciones normales de vitamina B12 con anemia megaloblástica grave infantil con daño neurológico (54).

El cuadro se presenta como una paraparesia espástica lentamente progresiva con pérdida propioceptiva distal y disestesias simétricas (54). Este cuadro es causado por una pérdida axonal y desmielinización en la médula cervical inferior y torácica, generalmente en las columnas posteriores y anterolaterales, no es explicada por compresión o inflamación en la RM (22,25,54). La ausencia de anemia con macrócitosis o sin esta no excluye el diagnóstico de deficiencia de vitamina B12.

Las imágenes de RM muestran alta señal en secuencias con información T2 en las columnas posteriores sin realce con el medio de contraste (25). La mejoría en las imágenes se relaciona con la mejoría clínica (22). El tiempo medio para el diagnóstico desde el inicio de los síntomas neurológicos por la deficiencia de la vitamina B12 es aproximadamente de un año, con un rango que se extiende hasta los cuatro años (54) (figura 20).

Mielitis paraneoplásica o necrotizante aguda

La mielopatía paraneoplásica es rara. Puede ocurrir antes de la detección del cáncer. Hay varios anticuerpos asociados con mielopatías subagudas: generalmente, con carcinoma de pulmón, mama, tiroides, próstata, linfoma de Hodgkin y carcinoma



Figura 19. Paciente con antecedente de radioterapia por carcinoma de esófago, que consulta con parestesias y discreta pérdida de fuerza en las extremidades inferiores y signo de Lhermitte. a) Imágenes en T2 sagital de la columna dorsal con engrosamiento discreto y fusiforme de la médula espinal con hiperintensidad de esta y cambios de la médula ósea posradioterapia. b) Resonancia magnética de control a los 18 meses en la cual es evidente regresión parcial de la mielopatía posradiación. Cortesía del Dr. Alex Rovira Cañellas, jefe de la Unidad de Resonancia Magnética del Hospital Universitario Vall d'Hebron.



Figura 20. a) Secuencia sagital en T2 donde se observa hiperintensidad de la columna dorsal. b) T2 axial que confirma el daño medular de predominio en astas posteriores. Se encontraron concentraciones bajas de vitamina B12, que permite el diagnóstico de mielopatía por deficiencia de vitamina B12. c) y d) Un año después del diagnóstico se realizó una RM de control, en la cual ya no son evidentes estas alteraciones. Cortesía del Dr. Alex Rovira Cañellas, jefe de la Unidad de Resonancia Magnética del Hospital Universitario Vall d'Hebron.

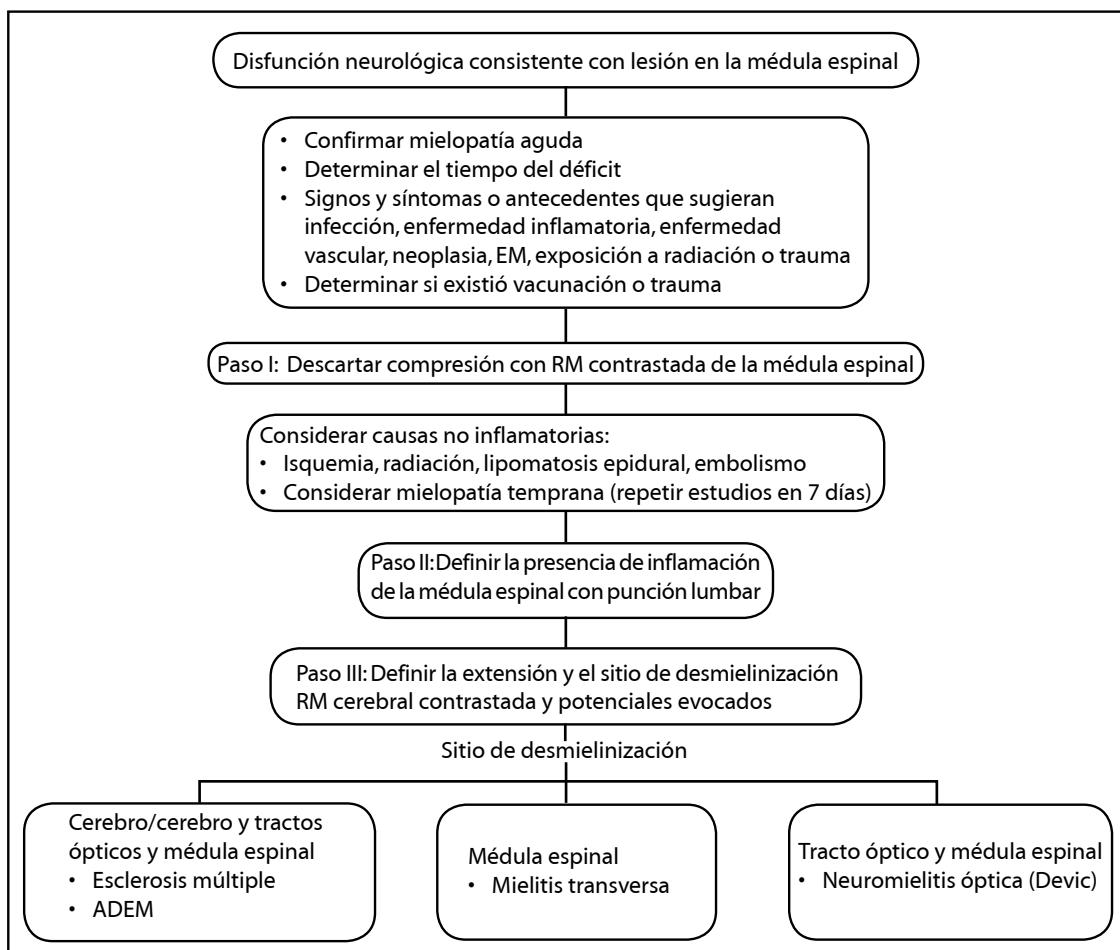


Figura 21. Esquema del enfoque diagnóstico de las mielopatías.

de ovario. Con frecuencia, la lesión es en la médula espinal torácica, que presenta alta señal en secuencias con información T2 y realce con el gadolinio. El LCR presenta un aumento de proteínas (8).

Mielopatía con resonancia magnética normal

Ocasionalmente, la RM es normal en una mielopatía aguda. Hay varias explicaciones para esto: 1) el síndrome no es una mielopatía (síndrome de Guillain-Barré, radiculopatía inflamatoria); 2) puede ser un cuadro no agudo, como una descompensación de una mielopatía antigua (ataxia de Friedreich, enfermedad de la motoneurona, deficiencia de vitamina B12, mielopatía por VIH o por HTLV-1), y 3) realización de la RM durante la convalecencia (8) (figura 21).

Agradecimientos

Al Dr. Alex Rovira Cañellas, jefe de la Unidad de Resonancia Magnética del Hospital Universitario Vall d'Hebron.

Referencias

1. Myelopathy. Diseases Database Ver 1.8. Medical lists and links [internet]. 2006 [citado: 2 de julio del 2011]. Disponible en: <http://www.diseasesdatabase.com/umlsdef.asp?glnUserChoice=22984>.
2. Hauser SL. Diseases of the spinal cord. En: Harrison's principles of internal medicine. 16th ed. New York: McGraw-Hill; 2005. p. 2438-47.
3. García DR. Mielopatías. Manual de Prácticas Médicas-Hospital Hermanos Ameijeiras [internet]. 2008 [citado: 18 de junio del 2011]. Disponible en: http://www.sld.cu/galerias/pdf/sitios/neurologia/pa_mielopatias.pdf.
4. Scotti G, Gerevini S. Diagnosis and differential diagnosis of acute transverse myelopathy. The role of neuroradiological investigations and review of the literature. *Neurol Sci*. 2001;22 Suppl 2:S69-73.
5. Kaplin AI, Krishnan C, Deshpande DM, et al. Diagnosis and management of acute myelopathies. *Neurologist*. 2005;11:2-18.
6. Schmalstieg WF, Weinshenker BG. Approach to acute or subacute myelopathy. *Neurology*. 2010;75:(18 Suppl 1):S2-8.
7. Ghezzi A, Baldini SM, Zaffaroni M. Differential diagnosis of acute myelopathies. *Neurol Sci*. 2001;22(Suppl 2):S60-4.
8. Jacob A, Weinshenker BG. An approach to the diagnosis of acute transverse myelitis. *Semin Neurol*. 2008;28:105-20.
9. De Seze J, Stojkovic T, Breteau G, et al. Acute myelopathies: Clinical, laboratory and outcome profiles in 79 cases. *Brain*. 2001;124:1509-21.
10. Wong SH, Boggild M, Enevoldson TP, et al. Myelopathy but normal MRI: where next? *Pract Neurol*. 2008;8:90-102.
11. Moore AP, Blumhardt LD. A prospective survey of the causes of non-traumatic spastic paraparesis and tetraparesis in 585 patients. *Spinal Cord*. 1997;35:361-7.
12. Kelley BJ, Erickson BJ, Weinshenker BG. Compressive myelopathy mimicking transverse myelitis. *Neurologist*. 2010;16:120-2.
13. Yukawa Y, Kato F, Yoshihara H, et al. MR T2 image classification in cervical compression myelopathy: predictor of surgical outcomes. *Spine*. 2007;32:1675-8.
14. Matsumoto M, Toyama Y, Ishikawa M, et al. Increased signal intensity of the spinal cord on magnetic resonance images in cervical compressive myelopathy. Does it predict the outcome of conservative treatment? *Spine*. 2000;25:677-82.
15. Montgomery DM, Brower RS. Cervical spondylotic myelopathy. Clinical syndrome and natural history. *Orthop Clin North Am*. 1992;23:487-93.
16. Neuromuscular [internet]. 2011 [citado: 18 de junio del 2011]. Disponible en: <http://neuromuscular.wustl.edu/spinal/systemic2.html>.
17. Clifford R. Wheeless textbook of orthopaedics [internet]. 2010 [citado: 7 de noviembre del 2010]. Disponible en: http://www.wheelessonline.com/ortho/cervical_spine_in_ra.
18. Clifford R. Wheeless textbook of orthopaedics [internet]. 2010 [citado: 2 de noviembre del 2010]. Disponible en: http://www.wheelessonline.com/ortho/cervical_disc_herniation.
19. Sekhon LH, Fehlings MG. Epidemiology, demographics, and pathophysiology of acute spinal cord injury. *Spine*. 2001;26(24 Suppl):S2-12.
20. Leybold BG, Flanders AE, Burns AS. The early evolution of spinal cord lesions on MR imaging following traumatic spinal cord injury. *AJNR Am J Neuroradiol*. 2008;29:1012-6.
21. Potter K, Saifuddin A. Pictorial review: MRI of chronic spinal cord injury. *Br J Radiol*. 2003;76:347-52.
22. DeSanto J, Ross JS. Spine infection/inflammation. *Radiol Clin North Am*. 2011;49:105-27.
23. Berger JR, Sabet A. Infectious myelopathies. *Semin Neurol*. 2002;22:133-42.
24. Darouiche RO. Spinal epidural abscess. *N Engl J Med*. 2006;355:2012-20.
25. al Deeb SM, Yaqub BA, Bruyn GW, et al. Acute transverse myelitis. A localized form of postinfectious encephalomyelitis. *Brain*. 1997;120:1115-22.
26. Bammer R, Fazekas F, Augustin M, et al. Diffusion-weighted MR imaging of the spinal cord. *AJNR Am J Neuroradiol*. 2000;21:587-91.
27. Tsuchiya K, Fujikawa A, Honya K, et al. Value of diffusion-weighted MR imaging in acute cervical cord injury as a predictor of outcome. *Neuroradiology*. 2006;48:803-8.
28. Helweg-Larsen S, Sorensen PS. Symptoms and signs in metastatic spinal cord compression: a study of progression from first symptom until diagnosis in 153 patients. *Eur J Cancer*. 1994;30A:396-8.
29. Caragine LP Jr, Halbach VV, Ng PP, et al. Vascular myelopathies-vascular malformations of the spinal cord: presentation and endovascular surgical management. *Semin Neurol*. 2002;22:123-32.
30. Spetzler RF, Detwiler PW, Riina HA, et al. Modified classification of spinal cord vascular lesions. *J Neurosurg*. 2002;96(2 Suppl):145-56.

31. Riche MC, Reizine D, Melki JP, et al. Classification of spinal cord vascular malformations. *Radiat Med.* 1985;3:17-24.
32. Bemporad JA, Sze GS. MR imaging of spinal cord vascular malformations with an emphasis on the cervical spine. *Magn Reson Imaging Clin N Am.* 2000;8:581-96.
33. Jellema K, Canta LR, Tijssen CC, et al. Spinal dural arteriovenous fistulas: clinical features in 80 patients. *J Neurol Neurosurg Psychiatry.* 2003;74:1438-40.
34. Strom RG, Derdeyn CP, Moran CJ, et al. Frequency of spinal arteriovenous malformations in patients with unexplained myopathy. *Neurology.* 2006;66:928-31.
35. Masson C, Pruvost JP, Meder JF, et al. Spinal cord infarction: clinical and magnetic resonance imaging findings and short term outcome. *J Neurol Neurosurg Psychiatry.* 2004;75:1431-5.
36. Walid MS, Sanoufa M, Salvatierra J. Syringomyelia: a complication of an underlying pathology. *J Clin Med Res.* 2010;2:102-4.
37. Rene Hudson B, Cook C, Goode A. Identifying myopathy caused by thoracic syringomyelia: a case report. *J Man Manip Ther.* 2008;16:82-8.
38. Butteriss DJ, Birchall D. A case of syringomyelia associated with cervical spondylosis. *Br J Radiol.* 2006;79:e123-5.
39. Transverse Myelitis Consortium Working Group. Proposed diagnostic criteria and nosology of acute transverse myelitis. *Neurology.* 2002;59:499-505.
40. Thurnher MM, Cartes-Zumelzu F, Mueller-Mang C. Demyelinating and infectious diseases of the spinal cord. *Neuroimaging Clin N Am.* 2007;17:37-55.
41. Choi KH, Lee KS, Chung SO, et al. Idiopathic transverse myelitis: MR characteristics. *AJNR Am J Neuroradiol.* 1996;17:1151-60.
42. Friess HM, Wasenko JJ. MR of staphylococcal myelitis of the cervical spinal cord. *AJNR Am J Neuroradiol.* 1997;18:455-8.
43. Andersen O. Myelitis. *Curr Opin Neurol.* 2000;13:311-6.
44. Murphy KJ, Brunberg JA, Quint DJ, et al. Spinal cord infection: myelitis and abscess formation. *AJNR Am J Neuroradiol.* 1998;19:341-8.
45. Young NP, Weinshenker BG, Lucchinetti CF. Acute disseminated encephalomyelitis: current understanding and controversies. *Semin Neurol.* 2008;28:84-94.
46. Simon JH. Update on multiple sclerosis. *Magn Reson Imaging Clin N Am.* 2006;14:203-24.
47. Ascherio A, Munger K. Epidemiology of multiple sclerosis: from risk factors to prevention. *Semin Neurol.* 2008;28:17-28.
48. Rashid W, Miller DH. Recent advances in neuroimaging of multiple sclerosis. *Semin Neurol.* 2008;28:46-55.
49. Polman CH, Reingold SC, Banwell B, et al. Diagnostic criteria for multiple sclerosis: 2010 revisions to the McDonald criteria. *Ann Neurol.* 2011;69:292-302.
50. Cree BA, Goodin DS, Hauser SL. Neuromyelitis optica. *Semin Neurol.* 2002;22:105-22.
51. Jacobi C, Stingle K, Kretz R, et al. Neuromyelitis optica (Devic's syndrome) as first manifestation of systemic lupus erythematosus. *Lupus.* 2006;15:107-9.
52. Becker M, Schroth G, Zbaren P, et al. Long-term changes induced by high-dose irradiation of the head and neck region: imaging findings. *Radiographics.* 1997;17:5-26.
53. Cherington M. Neurologic manifestations of lightning strikes. *Neurology.* 2003;60:182-5.
54. Turner MR, Talbot K. Functional vitamin B12 deficiency. *Pract Neurol.* 2009;9:37-41.

Correspondencia:

Lina María García Posada
Universidad CES
Calle 25A Sur No. 42B-61
linis15@hotmail.com

Recibido para evaluación: 11 de febrero del 2011

Aceptado para publicación: 17 de agosto del 2011