

01 Valoración de los defectos del tubo neural mediante RM

José Andrés Guirola Ortíz. R4.
Hospital Clínico Universitario Lozano
Blesa. Zaragoza. GITMI.
joseandresguirola@gmail.com /
@Guiro_Rad

Artículo original: Egloff A, Bulas D. Magnetic Resonance Imaging Evaluation of Fetal Neural Tube Defects. Semin Ultrasound CT MR. 2015 Dec;36(6):487-500.
<http://dx.doi.org/10.1053/j.sult.2015.06.004>

Sociedad a la que pertenece: N/A

Palabras clave: N/A

Abreviaturas: CMV (citomegalovirus), RM (resonancia magnética), DTNA (defectos del tubo neural abiertos), DTNC (defectos del tubo neural cerrados), MMC (mielomeningocele), Msc (masa subcutánea) sMsc (sin masa subcutánea), FOV (field of view), SSFSE (single shot fast spin echo), T2WI (Imágenes ponderadas en T2), DWI (Imágenes de difusión), EPI (imágenes ecoplanares), SbA (subaracnoidea), LCR (Líquido cefalorraquídeo), OEIS (complejo anomalías - onfalocele, extrofia, ano imperforado, defectos raquídeos)

Línea editorial del número: en el mes de enero la revista Seminars in Ultrasound, CT and MRI presenta con especial interés artículos relacionados con temas de diagnóstico intraútero mediante RM. Existen varios artículos muy interesantes en los cuales cabe destacar los siguientes: descripción prenatal de los síndromes

craneosinostósicos, lo que todo radiólogo debería conocer sobre los defectos en el cierre de la pared ventral, correlación de imágenes pre y postnatal en la infección congénita por CMV, lesiones y masas torácicas diagnosticadas en el periodo perinatal y hallazgos extrafetales valorados mediante RM.

Motivos para la selección: siento un especial interés en este tema debido a que mi país natal presenta una alta incidencia de anomalías congénitas, secundaria a defectos del cierre del tubo neural, relacionado con carencia de ácido fólico en el periodo prenatal. Tuve una experiencia muy gratificante al realizar mi rotación como estudiante de medicina en el Consultorio Multidisciplinario de Espina Bífida (COMUDEB) del Hospital General San Juan de Dios (Guatemala) con la Dra. Manucci, y tener el contacto directo con estos pacientes y sus familiares. Dentro de este grupo de patología neural la más frecuentemente observada era el complejo mielomeningocele. Es por ello que tengo la motivación y la obligación de hacer un homenaje a dichas anomalías congénitas.

Resumen: los defectos del tubo neural son un grupo de anomalías congénitas que afectan principalmente el desarrollo del raquis en una etapa muy temprana de la gestación. Dichas anomalías se centran en dos grandes grupos dependiendo de la exposición del tejido nervioso al medio ambiente (líquido amniótico) [tabla-1].

| | | |
|-------------|------------------|--------------------|
| DTNA | MMC | |
| | Mielocele | |
| DTNC | Msc | Meningocele |

| | |
|-------------|---|
| | Lipomielomeningocele |
| | Lipomieloquisis |
| | Mielocistocele |
| sMsc | Malformación espinal dividida |
| | Quiste neuroentérico |
| | Síndrome de regresión caudal |
| | Lipoma intradural o del filum terminal |
| | Médula espinal anclada |
| | Persistencia del ventrículo terminal |
| | Seno dérmico |

Embriología: los defectos espinales se originan en las siguientes etapas del desarrollo embrionario espinal: Gastrulación (2-3 semanas de gestación), neurulación primaria (3-4 semana de gestación) y la neurulación secundaria (5-6 semanas de gestación).

RM: utiliza ciertas secuencias necesarias para la valoración correcta de dichas anomalías. Primero, pacientes que no son candidatas a reparación quirúrgica intraútero, la RM puede eliminar la necesidad de RM postnatal el cual requiere sedación del neonato. Segundo, necesario emplear un magneto de 1,5 o 3-T con la atena de body o cardiaca, FOV pequeños para mayor detalle, secuencias de adquisición rápida y no es necesario la administración de contraste paramagnético. Tercero, valoración de la anatomía cerebral y del raquis medular en 3 planos con SSFSE T2WI, siendo útil también secuencias T1, DWI y EPI. No se ha constatado efectos perjudiciales el uso de RM en fetos o en neonatos.

DTNA: MMC y mielocele o mielosquisis son las 2 típicas lesiones abiertas que se diferencian por la localización de la placoda neural respecto a la superficie de la piel. MMC presenta una elevación de la placoda neural con una expansión de SbA del LCR; mientras que el mielocele la placoda neural se encuentra localizada a nivel de la piel. Los DTNA casi siempre se asocian con malformaciones Chiari II por la fuga de LCR por el defecto. También comúnmente asociado a hidrocefalia prenatal o postnatal, pie equinovaro y displasia de cadera. Anomalías más complejas como la asociación de OEIS. La RM es superior a la US ya que ayuda a la evaluación de la herniación amigdalina, la estenosis o “kinking” cervicomedular, alteraciones del cuerpo calloso y heterotopías.

DTNC: es una entidad que tiene como característica principal la piel intacta cubriendo la lesión espinal. Puede estar o no asociado a Msc. No se asocian con alteraciones intracraneales y la cirugía prenatal no está indicada en estos casos. DTNC / Msc, lipomielomeningocele y la lipomielosquisis son las anomalías más comunes con masas paraespinales, presentando la placoda neural adherida al lipoma que provoca una médula espinal anclada. Lipomielosquisis o lipomielocele consiste en una lesión que consiste por una placoda plana y lipoma subcutáneo que se extiende fuera del canal espinal, sin existir protrusión meníngea. Se diferencia del lipomielomenigocele ya que un presenta un espacio SbA, protrusión meníngea a través del defecto óseo y deformidad de la interfaz neural placoda-lipoma, siendo esta la anomalía más frecuente dentro de las DTNC.

Meningocele posterior: es una protrusión de LCR cubierta por piel, sin extensión de la médula espinal al saco. Si el meningocele presenta protrusión anterior por un defecto sacro se puede acompañar de la triada Currarino (meningocele anterior sacro + malformación anorrectal + defecto sacrococcígeo).

Mielocistocele: lesión cubierta por piel con dilatación de canal central de la médula espinal el cual produce una herniación dentro de un meningocele. Se puede dividir en dos grupos, mielocistocele terminal asociado al complejo OEIS y el mielocistocele no terminal que puede ocurrir a nivel cervical o torácico. Apariencia en US y RM de quiste dentro de un quiste.

Malformación espinal dividida, es una entidad rara que se caracteriza por una hendidura de la médula espinal secundario a una división del canal y de la médula espinal → diastematomyelia o duplicación del canal medular y médula espinal → diplomielia. La presencia de focos ecogénicos en la médula espinal mediante US es altamente sugestivo de diastematomyelia.

Síndrome de regresión caudal, entidad rara secundario a la agenesia o hipoplasia de masas celulares caudales provocando una displasia o ausencia del sacro. Dicha anomalía produce un amplio espectro de presentaciones desde la hipogenesia lumbosacra hasta la sirenomelia. La RM ayuda a la localización del nivel del cono medular.

Quiste entérico intraespinal, también conocido como quiste neuroentéricico con la característica de presentar un recubrimiento histológico semejante al

tracto gastrointestinal. Se visualiza como lesiones quísticas uniloculares o biloculares asociado a anomalidades vertebrales.

Se describen otras lesiones como el lipoma intradural, masa redonda-ovalada dorsal a la médula espinal que expande el canal espinal causando compresión de la médula. Lipoma filar, engrosamiento fibrolipomatoso del filum terminale asociado a escoliosis. Médula espinal anclada, caracterizada por un filum terminal corto y grueso que resulta en el anclaje de la médula espinal.

Valoración personal: es un artículo muy amplio que abarca muchas anomalías congénitas específicas del raquis. Dichas anomalías se encuentran representadas con imágenes de RM e intentan describir lo más simple posible. Al estudiar este tema en particular, suele ser escasamente digerible por su complejidad y alta variabilidad entre cada anomalía. Creo que los autores fueron capaces de sintetizar de una manera asequible estas patologías para un lector no experto en el tema.

[Índice](#)