

Mielopatía aguda-subaguda no traumática Utilidad de la difusión como secuencia rutinaria en la patología aguda medular

Tipo: Presentación Electrónica Educativa

Autores: **Maria Del Mar Jiménez De La Peña**, Javier Carrascoso Arranz, Lidia Gómez Vicente, Rocio Garcia Cobos, Ana Alvarez Vazquez, Vicente Martínez De Vega

Objetivos Docentes

Las mielopatías agudas y subagudas requieren evaluación médica y radiológica con RM. Una vez descartada una lesión extramedular compresiva, la aproximación diagnóstica se basa en los hallazgos clínicos radiológicos, para alcanzar un diagnóstico definitivo y para reducir la proporción de pacientes etiquetados como mielitis idiopática transversa.

Los neuroradiólogos deben estar familiarizados con los hallazgos radiológicos de esta entidad, por tanto:

1. Sugerimos un algoritmo práctico para el diagnóstico de la mielopatía aguda.
2. Revisamos los hallazgos en RM de las mielopatías no compresivas
3. Finalmente, queremos resaltar la consideración diagnóstica de una etiología isquémica como causa de mielopatía aguda cuando la RM precoz es normal, proponiendo el uso rutinario de la difusión en la evaluación de esta patología

Revisión del tema

Introducción

Las mielopatías agudas representan un grupo heterogéneo de enfermedades con diferentes etiologías, clínica, hallazgos radiológicos y pronóstico

Es una verdadera emergencia neurológica y es una de las pocas indicaciones urgente de la RM. La prioridad será siempre descartar una causa compresiva

La RM precoz puede guiar también las diferentes opciones terapéuticas y proporcionar información sobre el pronóstico del paciente

Los radiólogos deben estar familiarizados con los hallazgos tanto clínicos como radiológicos de esta situación crítica, para proporcionar el diagnóstico más probable y certero, diferenciando unas entidades de otras, a veces con evoluciones muy distintas

Hallazgos y método de estudio

Hemos analizado a todos los pacientes con mielopatía aguda admitidos en nuestro hospital en los últimos

siete años. La RM se realizó en todos los pacientes y nuestro protocolo incluye secuencias convencionales axiales y sagitales FSE T1 y T2 , axial eco de gradiente, axiales y sagitales post gadolinio intravenoso con supresión grasa y en los últimos 5 años, hemos añadido de forma rutinaria la secuencia de DW en plano axial. Los datos clínicos se han recogido de la historia clínica del paciente. Basándonos en una aproximación práctica simple, los hallazgos clínicos más relevantes y que pueden orientar al diagnóstico radiológico son:

- Inicio de los síntomas (abrupto, horas, días)
- Curso clínico (cíclico, remitente o progresivo)
- Dolor de espalda, fiebre
- Historia previa de cancer o tratamientos relacionados como radioterapia o quimioterapia intratecal
- Estado postoperatorio de cirugía cardíaca o aórtica o hipotensión severa
- Historia reciente de infección bacteriana o viral o vacunación.
- Enfermedades sistémicas autoinmunes.

Los radiólogos pueden enfrentarse a tres situaciones basándonos en los hallazgos de RM:

- Hiperseñal del cordón medular en secuencias T2 secundarias a lesiones compresivas.
- Hiperseñal del cordón medular en secuencias T2 secundarias a lesiones intrínsecas
- Ausencia de alteraciones del parénquima medular en secuencias T2.

Enfocamos este trabajo en las dos últimas situaciones.

1. HIPERSEÑAL DEL CORDON MEDULAR EN SECUENCIAS T2 SECUNDARIAS A LESIONES COMPRESIVAS.

Excluir lesiones compresivas extrínsecas es la prioridad del estudio de RM

Las etiologías compresivas incluyen condiciones vasculares, tumorales o infecciosas . En los pacientes que desarrollan los síntomas en horas o pocos días, es prioritario excluir etiologías urgentes quirúrgicas como una metástasis epidural (fig1), un hematoma (fig2) o un absceso (fig3) para prevenir un daño medular irreversible. Los datos clínicos son esenciales para el diagnóstico correcto.

2. HIPERSEÑAL DEL CORDON MEDULAR EN SECUENCIAS T2 SECUNDARIAS A LESIONES INTRÍNSECAS.

En la mielopatía aguda-subaguda podemos encontrarnos una única lesión hiperintensa en T2 o bien múltiples lesiones parenquimatosas medulares.

El diagnóstico diferencial incluye Procesos inflamatorios, vasculares, tumorales, metabólicos, infecciosos y tóxico- yatrogénico como la mielitis por radiación.

A) Mielopatías inflamatorias

La mielitis transversa(MT) es un síndrome caracterizado por la inflamación focal en el cordón medular que se desarrolla en días o semanas

La MT puede ser idiopática, parainfecciosa o asociada con una enfermedad inflamatoria conocida (esclerosis múltiple (EM), lupus eritematoso sistémico (LES),síndromes de Sjögren y de Behçet o neurosarcoidosis). Para objetivar este componente inflamatorio, el análisis del LCR es fundamental

Hallazgos clínicos: disfunción neurológica de las vías sensitivas, motoras o autonómicas que conduce a debilidad de MMSS o de MMII, parestesias y anomalías funcionales del intestino o de la vejiga.

Hallazgos de RM: lesiones expansivas con hiperseñal en secuencias T2 y captación ávida de gadolinio intravenoso. Los hallazgos en RM se pueden dividir en cuatro categorías, en función de su extensión y localización:

- a. ***Mielitis transversa completa*** : afectación completa de la sección transversal del cordón medular, con una extensión craneocaudal inferior a tres segmentos vertebrales. Suelen ser lesiones aisladas, únicas, y es un patrón común en la MT idiopática (fig4), expansiva, con hiperseñal difusa y con tenue realce tras gd intravenoso, y en la mielitis por radiación (fig5) acompañada típicamente de reemplazamiento graso de los cuerpos vertebrales adyacentes.
- b. ***Mielitis tranversa incompleta*** : afectación parcial o segmentaria de la sección transversal del cordón medular, con extensión craneocaudal no superior a tres segmentos vertebrales. Pueden aparecer lesiones únicas o múltiples. Este patrón es la presentación espinal más frecuente de la EM (fig6), apareciendo como lesiones mínimamente expansivas, periféricas, laterales o posterolaterales y asimétricas. La médula cervical es la más comúnmente afectada.
- c. ***Mielitis longitudinal***: afectación completa o parcial de la sección transversal del cordón medular con una extensión craneocaudal superior a tres segmentos vertebrales . Este patrón es frecuente en el ADEM , en la mielitis parainfecciosa, en la neuromielitis óptica (NO) y en enfermedades sistémicas autoinmunes. El ADEM o encefalomielitis diseminada aguda es generalmente un proceso monofásico en niños (existen también casos multifásicos o recurrentes), con afectación multifocal del cerebro y en ocasiones también de la médula; suelen aparecer como lesiones hiperintensas, edematosas, en el mismo estadio evolutivo, con realce periférico, que representa el foco activo inflamatorio agudo (fig7).El término de mielitis parainfecciosa se refiere a una MT que ocurre en las tres semanas posteriores a una vacunación o a un evento infeccioso, relacionada con un proceso reactivo inmune; radiológicamente es idéntica a una MT idiopática con mayor extensión craneocaudal.NO es una entidad recurrente desmielinizante afectando a los nervios ópticos y a la médula espinal. Se identifican en RM extensa afectación longitudinal medular con importante daño neuroaxonal (objetivado en los estudios anatomopatológicos con necrosis) (fig8).En las enfermedades sistémicas autoinmunes, casi invariablemente, los síntomas sistémicos preceden al desarrollo de una mielitis. La base de la mielitis en enfermedades como el LES, Sjögren o neurosarcoidosis (fig9) es realmente la hipertensión venosa medular por compresión extrínseca secundaria a la afectación meníngea.
- d. ***Mielitis paraneoplásica***: muy infrecuente, también llamada tractoespecífica, con afectación bilateral, simétrica y selectiva de tractos medulares. El haz corticoespinal suele ser el tracto afectado. Los anticuerpos más comun-mente detectados son los anti-Hu. Esta mielopatía suele ser una manifestación más de un síndrome de encefalomielitis generalizada en pacientes con cánceres diseminados, generalmente de pulmón o de mama.

La combinación de los hallazgos radiológicos con el adecuado estudio del LCR (contaje celular, glucosa, proteínas, bandas oligoclonales, inmunoglobulinas y citología) y el curso clínico de la enfermedad (progresiva-remitente; progresiva o recurrente) orientará al diagnóstico (tabla 1)

B- Mielopatías de causa vascular

Este término se refiere a la mielopatía secundaria a isquemia (infarto, embolismo fibrocartilaginoso del disco intervertebral) o a sangrado (tumores, malformaciones vasculares, coagulopatías).

Infartos espinales.

La oclusión aguda arterial puede producir un infarto medular, que clínicamente simule una mielitis

inflamatoria aguda.

Existen situaciones clínicas predisponentes como enfermedad de la aorta, cirugía aortic o cardiac, estados protrombóticos, vasculitis o enfermedad tromboembólica). La aparición súbita o el periodo corto de evolución de los síntomas (minutos apocas horas) es la pista inicial para el diagnóstico

Existen res subtipos clínicos: síndrome espinal anterior debido a infarto radicular o del territorio espinal anterior (con debilidad motora bilateral y propiocepción conservada), síndrome espinal posterior (propiocepción alterada) y síndrome espinal central o transversal, debido a una hipoperfusión generalizada e isquemia.

De Nuevo, observaremos tres patrones distintos en RM:

- El más común, es el **syndrome espinal anterior**: marcada hiperseñal en secuencias T2 en los 2/3 anteriores de la sección transversal de la médula, que afecta tanto a las astas anteriores de SG como a las columnas de SB . La localización más común es la medulla dorsal baja (fig10).
- **Síndrome espinal posterior** es mucho menos común, evidenciándose como áreas triangulares de hiperseñal en secuencias T2 en los aspectos posterolaterales del cordón medular (hay que recordar que existen dos arterias espinales posteriores) (fig11) .
- **Síndrome central o transversal** area de hiperseñal central en T2, en un nivel espinal, idéntica a la MT

La RM estructural, convencional puede no evidenciar alteraciones de señal o morfología en las primeras horas del evento agudo isquémico, pudiendose unicamente detectar alteraciones en la secuencia de DW (ver el apartado **Ausencia de hiperseñal en secuencias T2**). El área infartada se ve en las imágenes T2 a 6-8 horas del evento agudo y el realce por rotura de BHE tras gadolinio es visible a los 3 días. Esta evolución clínica ayuda en el diagnóstico diferencial con otros tipos de MT.

Areas de malacia pueden aparecer semanas después, con pérdida de volume del parénquima medular. El realce tras gadolinio puede persistir hasta 3 semanas (fig12) (table 3)

Embolismo fibrocartilaginoso

El embolismo fibrocartilaginoso (EFC) de la médula espinal es una entidad rara.. Su fisiopatología puede ser explicada por herniación de material del núcleo pulposo en el interior de los vasos del disco o del cuerpo vertebral y posteriormente a los vasos medulares . El inicio brusco y el dolor severo de espalda, especialmente tras esfuerzo físico intenso o trauma, puede sugerir el diagnóstico , aunque el diagnóstico de certeza solamente es patológico.

Hallazgos en RM: edema medular con hiperseñal en secuencias T2, sin realce tras civ, que no suele superar los tres-cuatro segmentos cervicales asociando generalmente cambios en algún disco intervertebral adyacente(cambios reactivos con edema, prominentes nódulos de Schmorl, protrusión o hernia discal) .Frecuentemente el patrón de RM suele ser el de un infarto del territorio espinal anterior (fig13)

La mielopatía predomina en los niveles cervicales y lumbares y puede ocurrir en gente joven o pacientes de mediana edad.

El pronóstico es favorable (más del 50% presenta importante mejoría y recuperación clínica).

Malformaciones espinales vasculares

Tanto las malformaciones arteriovenosas directas como las fistulas durales arteriovenosas, pueden causar una mielopatía aguda-subaguda. Las fistulas durales arteriovenosas son las más frecuentes, apareciendo típicamente en pacientes de mediana edad, en la médula dorsal baja o cono medular, con síntomas ocasionados por el edema por compresión de los vasos dilatados del plexo venoso perimedular

(hipertensión venosa) (fig14). Las malformaciones arteriovenosas medulares son en cambio intraparenquimatosas o perimedulares, con comunicaciones directas entre una arteria radicular y una vena medular, que ocasionando sangrados y edema por compresión (fig15). Al contrario que las fistulas durales aparecen en gente joven y en la médula espinal alta, cervical o dorsal.

Los síntomas clínicos dependen del segmento afectado y el curso más o menos agudo, dependerá de si existe sangrado.

La RM muestra una extensa mielitis longitudinal con vasos serpiginosos dilatados rodeando el parénquima medular. La medulla aparece hinchada por el edema, moderadamente hiperintensa en T2 y puede presentar áreas de micro o macrosangrado (hiperintenso en T1 o hipointense en secuencias eco de gradiente). El realce tras gadolinio es intenso, rellenando los vasos dilatados y con captación parcheada del cordón medular edematoso.

Las secuencias 3D-Steady state y la angiografía por MR ayudan en la detección de las malformaciones y en la planificación de la embolización posterior.

Tumores vasculares

Los cavernomas medulares presentan bajo riesgo de sangrado. Los hallazgos en RM son similares a los de otras localizaciones (baja señal en eco de gradiente). El sangrado ocasiona edema medular y síntomas de mielopatía aguda (fig16). Hallazgos similares pueden verse en **hemangiomas capilares** (fig17) o en **las telangiectasias capilares**.

C- Mielopatías tumorales

Los síntomas relacionados con la afectación neoplásica de la médula suelen aparecer en días o semanas, con un curso clínico más subagudo. Pero en ocasiones los cambios bruscos en el volumen tumoral por crecimiento rápido o sangrado pueden provocar un cuadro agudo de mielopatía.

Estos cambios son más comunes en **metastasis intramedulares** de carcinomas de mama o pulmón, melanoma o linfoma, pero puede verse también en algunos tumores primarios medulares como los **paragangliomas o el ependimoma mixopapilar**.

El síndrome de Brown Sequard o de hemimédula es el cuadro clínico que suele aparecer

Hallazgos de RM: masa expansiva intramedular en T2, con o sin áreas hemorrágicas rodeadas de edema perilesional. Intensa captación de contraste (fig18).

D- Mielopatías metabólicas

Degeneración subaguda combinada

La lesión medular provocada por el déficit de vitamina B12 se conoce con este término (DSC). Las etiologías más frecuentes son la malabsorción, medicaciones (colchicina, neomicina), exposición a óxido nítrico, incrementos de demanda (hipertiroidismo o @- talasemia), e inadecuada ingesta (vegetarianos y veganos).

DSC afecta a las columnas posteriores de la médula y al haz corticoespinal, con parestesias de MMII, vértigo y ataxia sensorial.

Hallazgos de RM: Mielitis longitudinal con hiperseñal en T2 confinada a las columnas posteriores, que puede extenderse también a las columnas laterales y raramente al tronco del encéfalo (fig19). Ausencia de realce tras gadolinio.

La extensión longitudinal inferior a siete segmentos espinales, jóvenes y la rápida instauración del tratamiento con B12 favorece la resolución completa.

La mielopatía por deficiencia de cobre o la mielopatía atáxica comparte los mismos hallazgos clínicos y radiológicos.

E- Mielopatías infecciosas

Agentes virales, bacterianos, fúngicos y parasitarios pueden ocasionar una mielopatía aguda. Los pacientes están sistémicamente enfermos con fiebre y meningismo. El LCR presenta células inflamatorias (pleocitosis, proteínas elevadas) .

Las mielitis virales suelen ser MT completas , pero algunos agents tienen neurotropismo por las células de las astas anteriores, sugiriendo el diagnostic, como los enterovirus (incluyendo polio) y los flavivirus (West Nile virus) (fig20). Las mielitis por herpes virus suelen tener necrosis y hemorragia
Agentes bacterianos como la Clamydia, Mycoplasma o la enfermedad de Lyme pueden estar implicados en cuadros de mielopatías agudas-subagudas. El patron de RM es el de una MT con realce radicular asociado (fig21).

3. AUSENCIA DE HIPERSEÑAL DEL CORDON MEDULAR EN SECUENCIAS T2

Esta situación se puede encontrar en la RM precoz en el contexto clínico de infarto medular y en entidades que simulan clínicamente una mielopatía aguda como en las poliradiculopatías (síndrome de Guillen Barré o poliradiculopatía desmielinizante aguda o extensa hipotensión licuoral)

A-Infarto medular precoz

El cuadro clínico de instauración brusca (minutos-horas) en el apropiado contexto clínico sugiere el diagnóstico de infarto isquémico agudo.

La RM convencional de la médula espinal en las primeras horas no presenta ninguna anomalía en imagen T1/T2 o post-gadolinio

Al igual que en el parénquima cerebral, únicamente la secuencia de DW puede demostrar cambios en la señal medular en la isquemia precoz (fig22). Las imágenes de DW no suelen formar parte rutinariamente de los protocolos de estudio de la médula espinal, ya que su aplicación se ha visto limitada por diferentes razones técnicas (artefactos de susceptibilidad por el movimiento y el pequeño tamaño). Los imanes de 3T y la mejora de las secuencias va minimizando estos inconvenientes, permitiendo el uso de la DW en la práctica clínica diaria. La DW permite , la mielitis por radiación, ya que no pueden presentar hiperseñal en la imagen de la DW, pero no restricción en el mapa de ADC.

No obstante, en ausencia de imagen de DW, una RM convencional precoz normal, en un paciente con sospecha de lesión isquémica aguda apoya el diagnóstico clínico. En estos casos recomendamos repetir la imagen de RM en las 12-24 horas siguientes, donde aparecerán los cambios en la imagen T2 (tabla3) .

B-Poliradiculopatía aguda.

La MT generalmente se confunde clínicamente con el inicio de una poliradiculopatía desmielinizante aguda (síndrome de **Guillain-Barré**) , Ya que ambas condiciones clínicas comienzan con una pérdida rápidamente progresiva sensitivomotora de MMII.

Los hallazgos de RM son claramente diferentes a una MT, porque en estos casos la ausencia de hallazgos es la norma. A veces se puede evidenciar un mínimo realce radicular (figure 23).

Las radiculopatías infiltrativas (leucemia/linfoma o la carcinomatosis meníngea) (fig24), (fig 25) suelen tener un curso más subagudo y aparecen en RM con raíces engrosadas e intenso realce tras gadolinio.

La hipotensión licuoral con extensa afectación dural es causa de poliradiculopatía y puede simular clínicamente una mielopatía aguda El engrosamiento de los vasos venosos epidurales y el realce y engrosamiento dural sugiere el diagnóstico (fig26).

Proponemos un algoritmo radiológico en el manejo de la mielopatía aguda (fig27)

MT: Mielitis transversa;MTI: mielitis transversa idiopática; ML:mielitis longitudinal; TSM: tract specific mielitis; NO: neuromielitis óptica.

Imágenes en esta sección:



Fig. 1: Figura1



Fig. 2: Figura2



Fig. 3: figura03



Myelitis transversa idiopática.

40 AÑOS. P Paraparesia progresiva y pérdida de sensibilidad en la mano derecha. Hiperseñal completa de la sección transversal de la médula espinal cervical en secuencias T2 . Mínimo realce periférico tras gadolinio intravenoso, que sugiere proceso inflamatorio, más que infiltración tumoral. El análisis del LCR demostró infiltrado inflamatorio. Nótese la pérdida de volumen de la médula , seis meses después del evento agudo

Fig. 4: Figura04

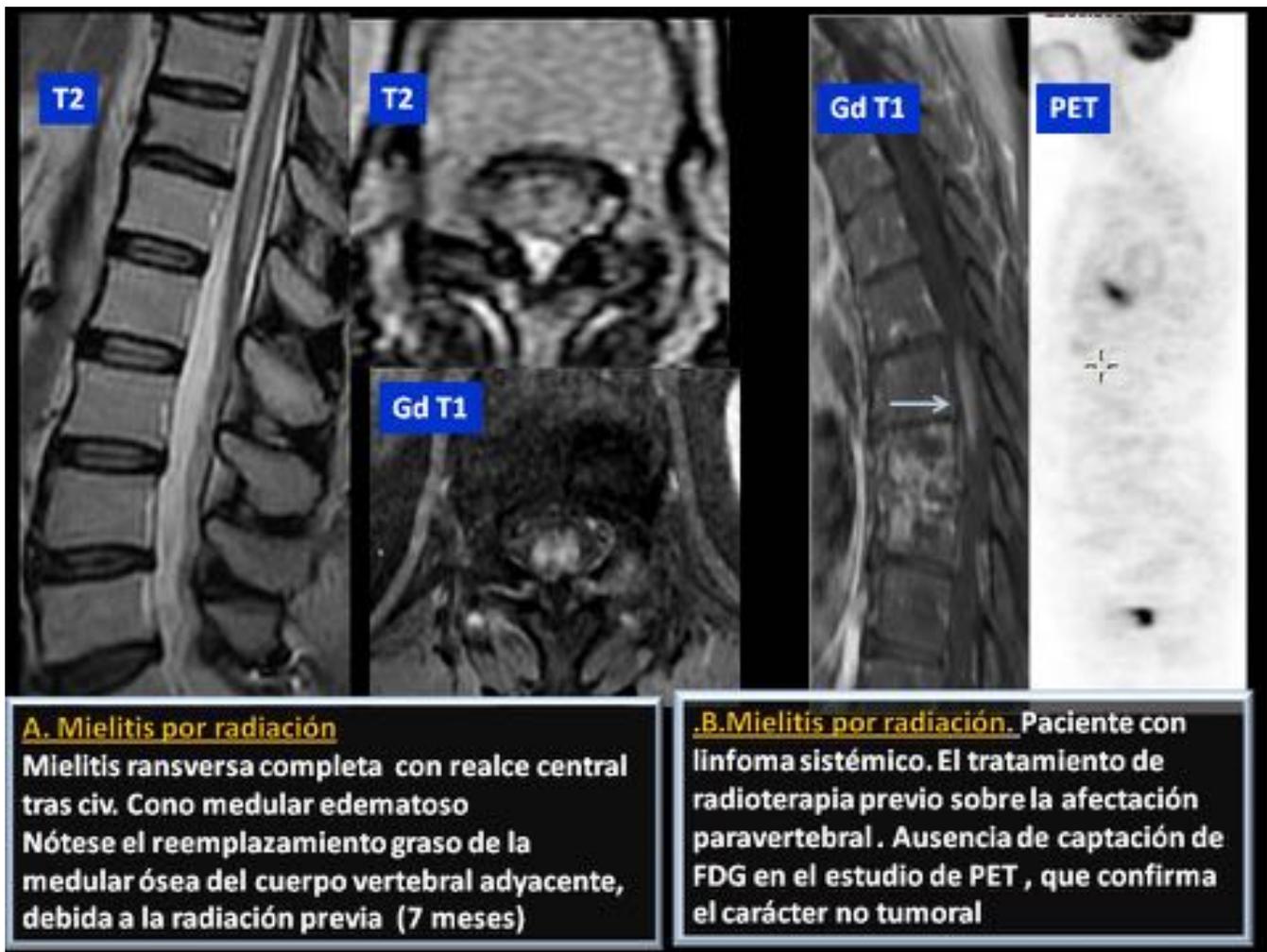
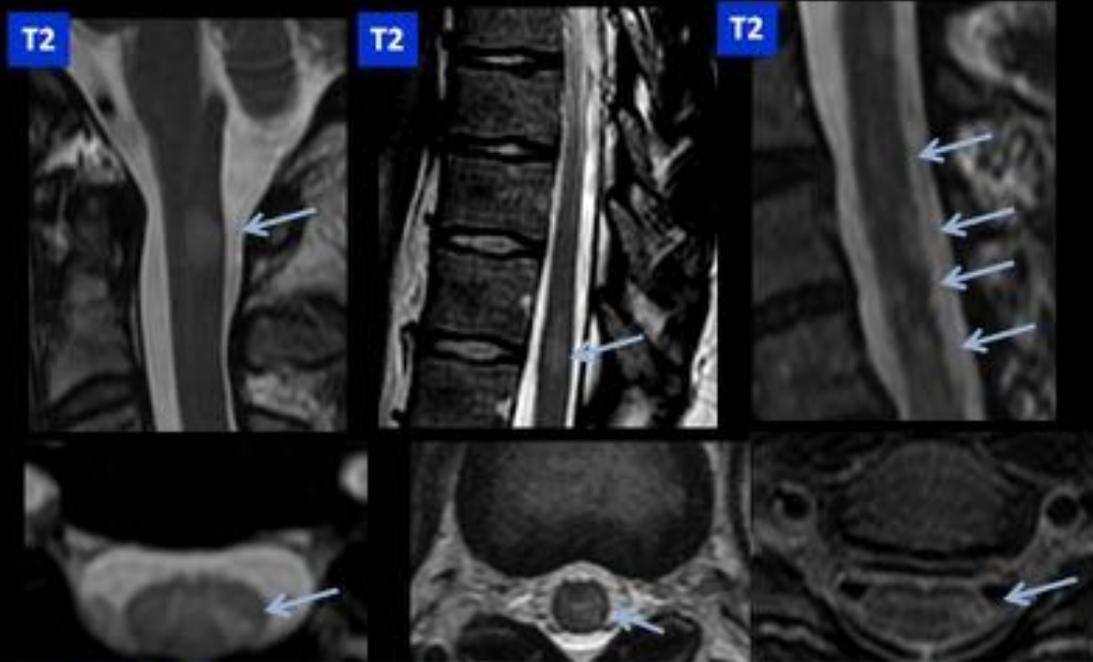


Fig. 5: Figura05



Esclerosis Múltiple

Lesiones múltiples afectando parcialmente a la sección transversal del cordón medular, principalmente a los cordones posteriores y laterales .

Las lesiones no se extienden más de 1 o 2 segmentos vertebrales . Aunque las lesiones agudas suelen captar civ , este hallazgo puede darse en placas subagudas. La diferencia suele hallarse en que las lesiones agudas son discretamente expansivas

Fig. 6: Figura06



Fig. 7: figura07

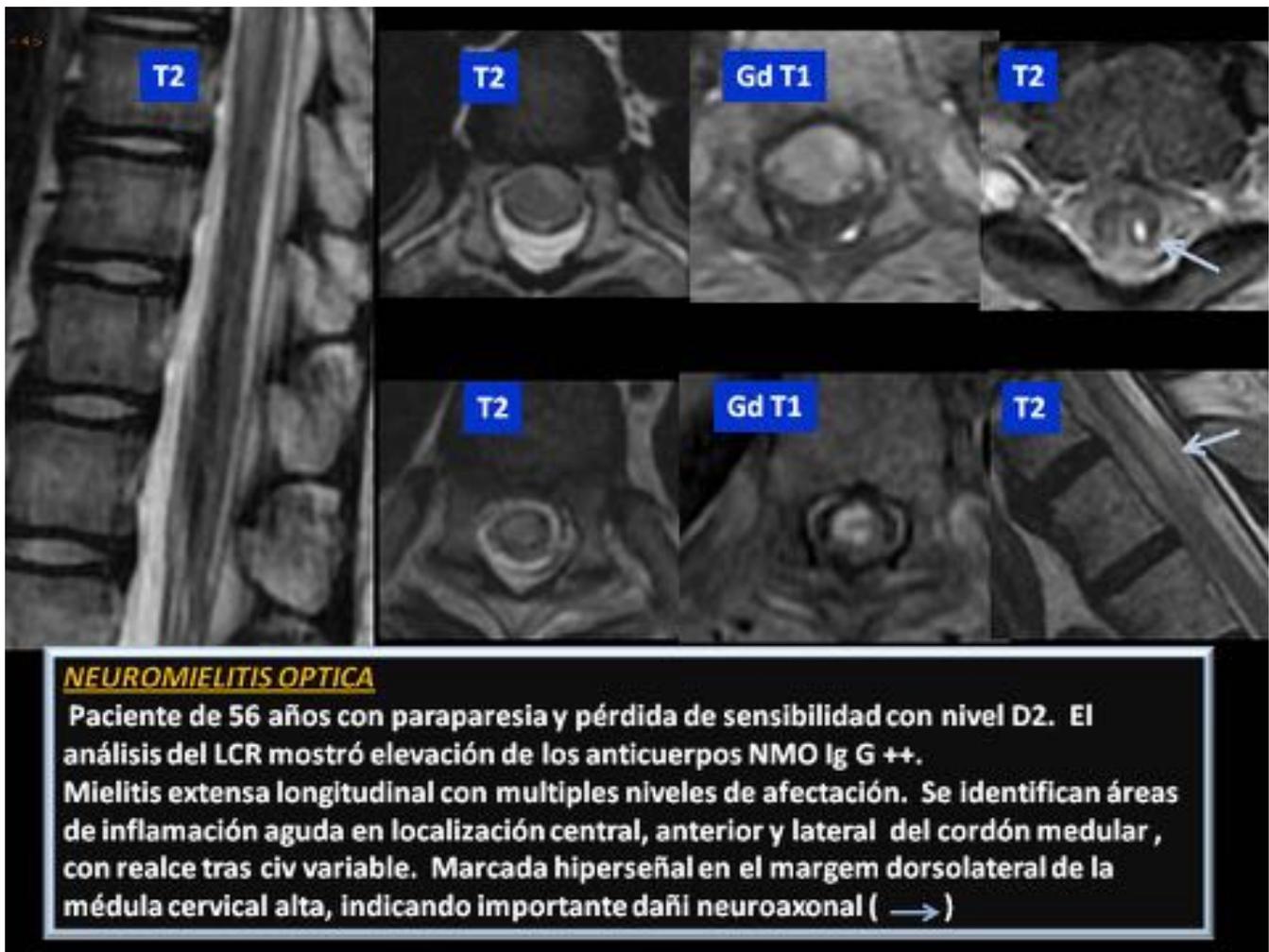


Fig. 8: Figura08



Fig. 9: figura09

Anticuerpos paraneoplásicos	Cancer
antiHU	Pulmón ,mama
Collapsin response mediator protein 5	Pulmón, renal, tiroides, colon
Anphiphysin	Pulmón ,mama, melanoma
Neuromyelitis optica (NO)	Mama, otros
Ri	Ovario
Voltage gated potassium channel	Timoma, otros
Calcium channel	Pulmón
Glutamic acid decarboxylase 65	Pulmón
Purkinje cell cytoplasmic antibody type 2	Mama

Fig. 10: figura10

Patología	Patrón RM	Cronología	LCR(*)
Idiopática TM	TMC	Remitente	Células Inflammatorias
Radiación TM	TMC	Remitente	Células Inflammatorias
MS	TMP/<TMC	Variable	Bandas oligoclonales
NO	ML	Recurrente	Ig G NMO +
ADEM	ML	Remitente	Células Inflammatorias
Parainfecciosa	ML	Remitente	Serologías infecciosa +++
Autoinmune	ML	Recurrente	ANA, SS-A, Anticardiolipina
Paraneoplásica	TM, <ML	Progresiva	HU, Ri, NO....

LCR(*): no siempre presente

TMC: mielitis transversa completa; TMP: mielitis transversa parcial; ML:mielitis longitudinal

Fig. 11: figura 11



Fig. 12: figura12



Fig. 13: figura13



Fig. 14: figura14

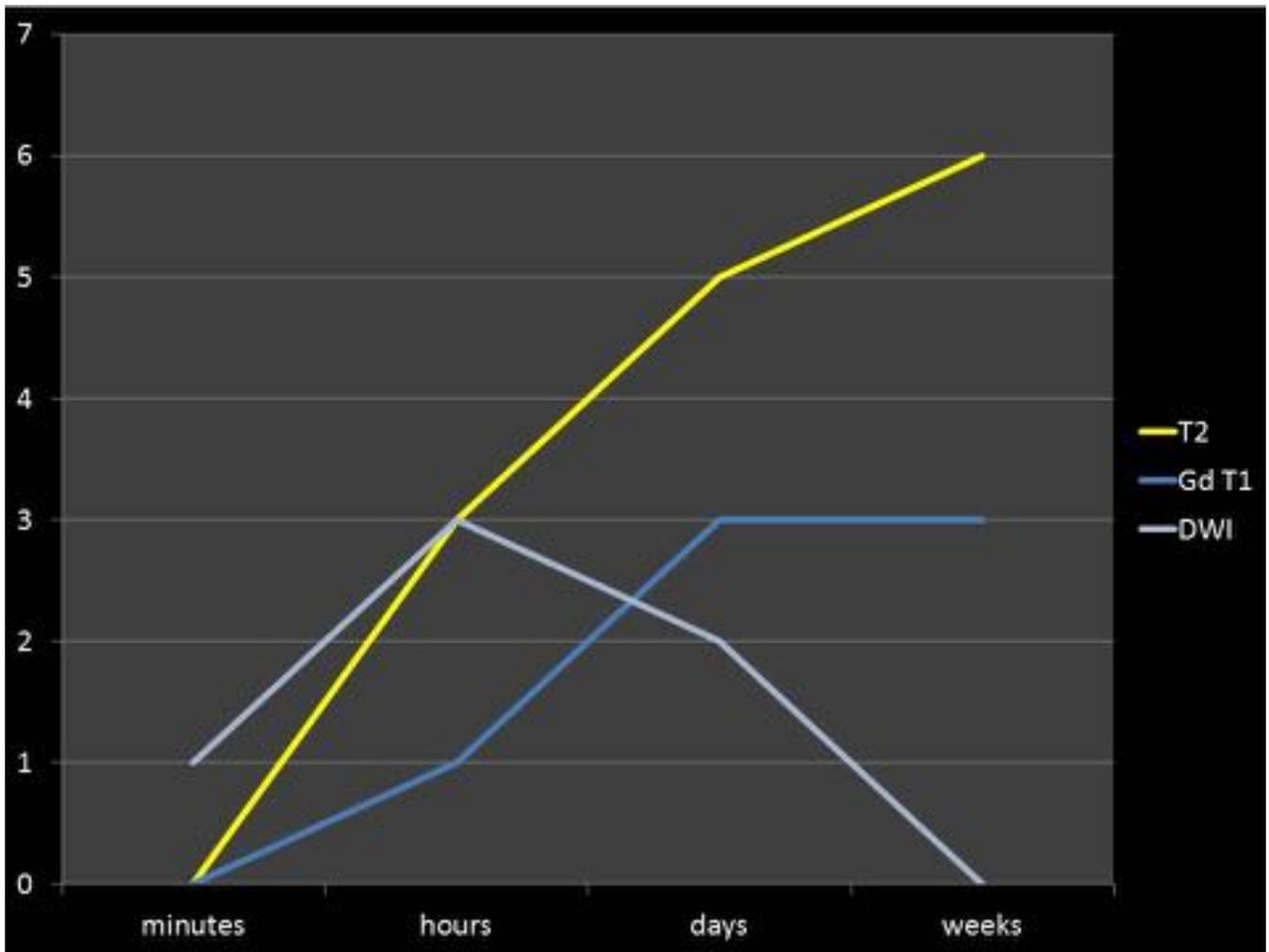


Fig. 15: figura15

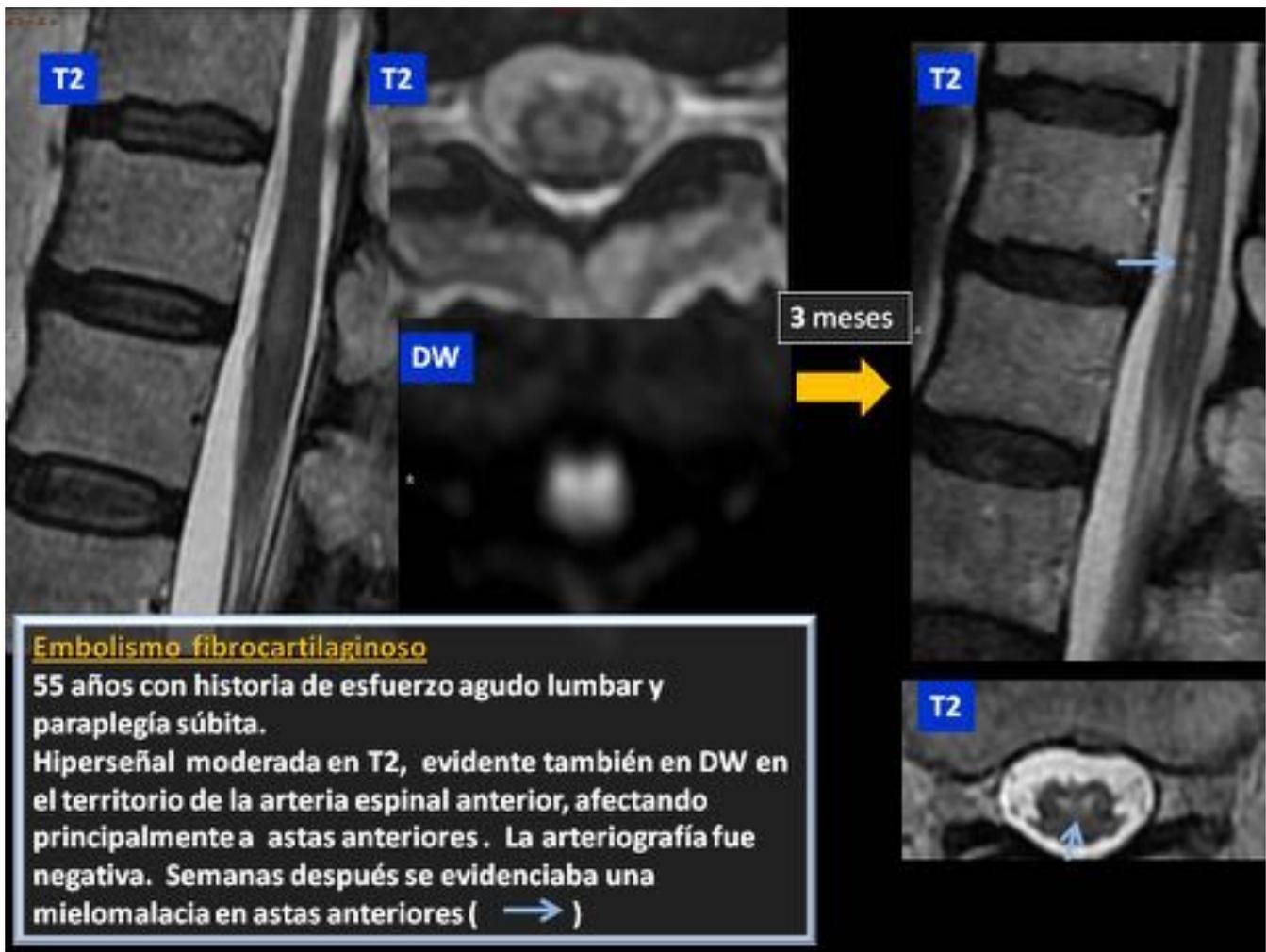


Fig. 16: figura16



Fig. 17: figura17

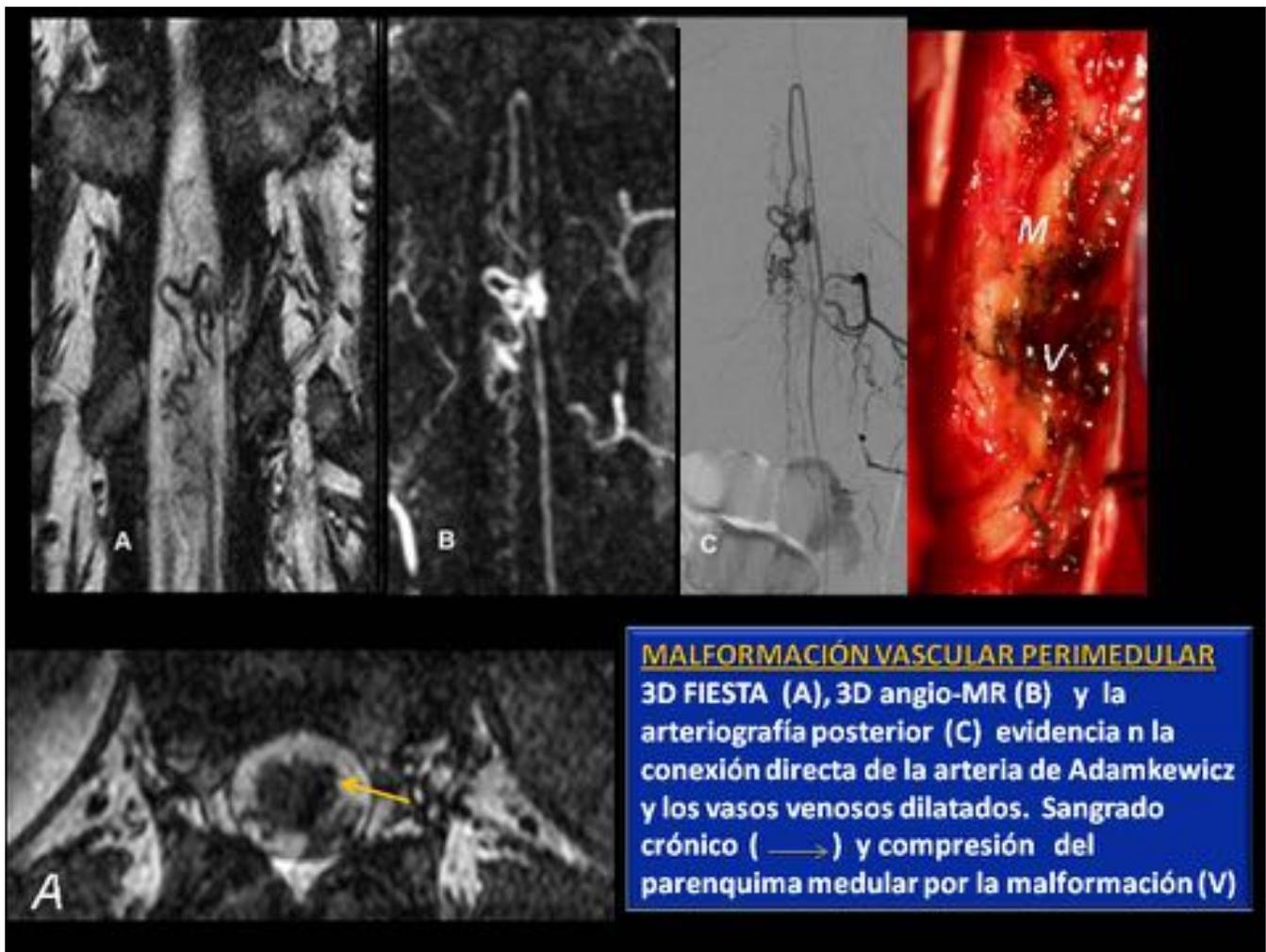
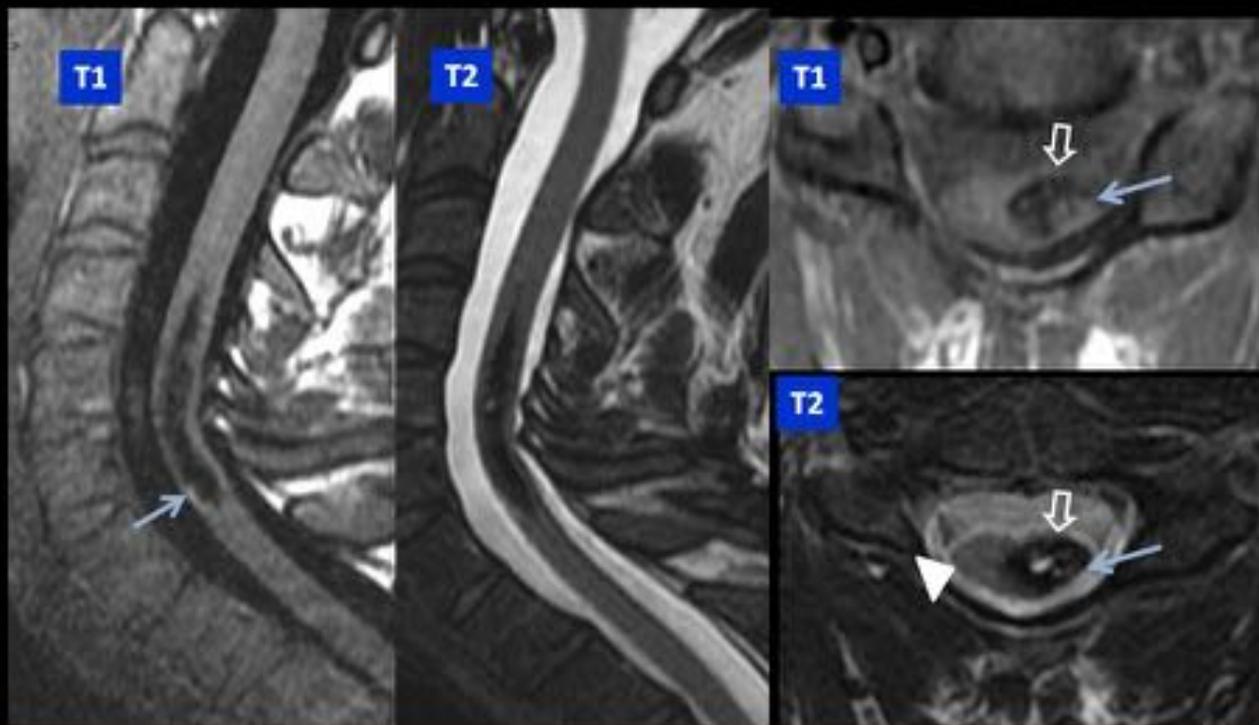


Fig. 18: figura18



Cavernoma intramedular

Lesión expansiva en la hemimédula izquierda con áreas mixtas de sangrado agudo (→) y crónico, con depósitos de hemosiderina (⇨).

El parénquima adyacente tiene leve incremento de señal en secuencias T2 (▶) secundario al edema por compresión

Fig. 19: figura19

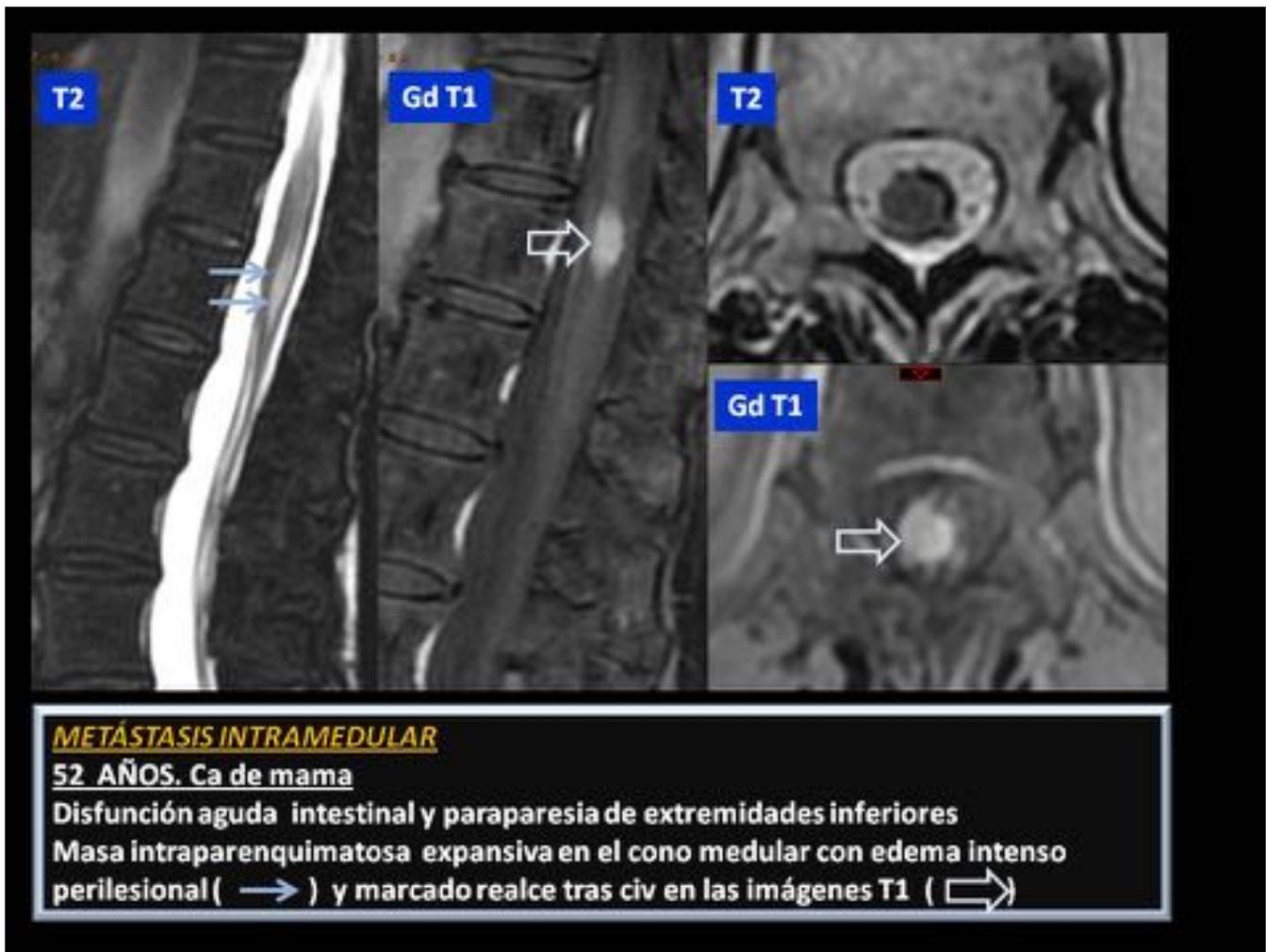


Fig. 20: figura20



Fig. 21: figura21

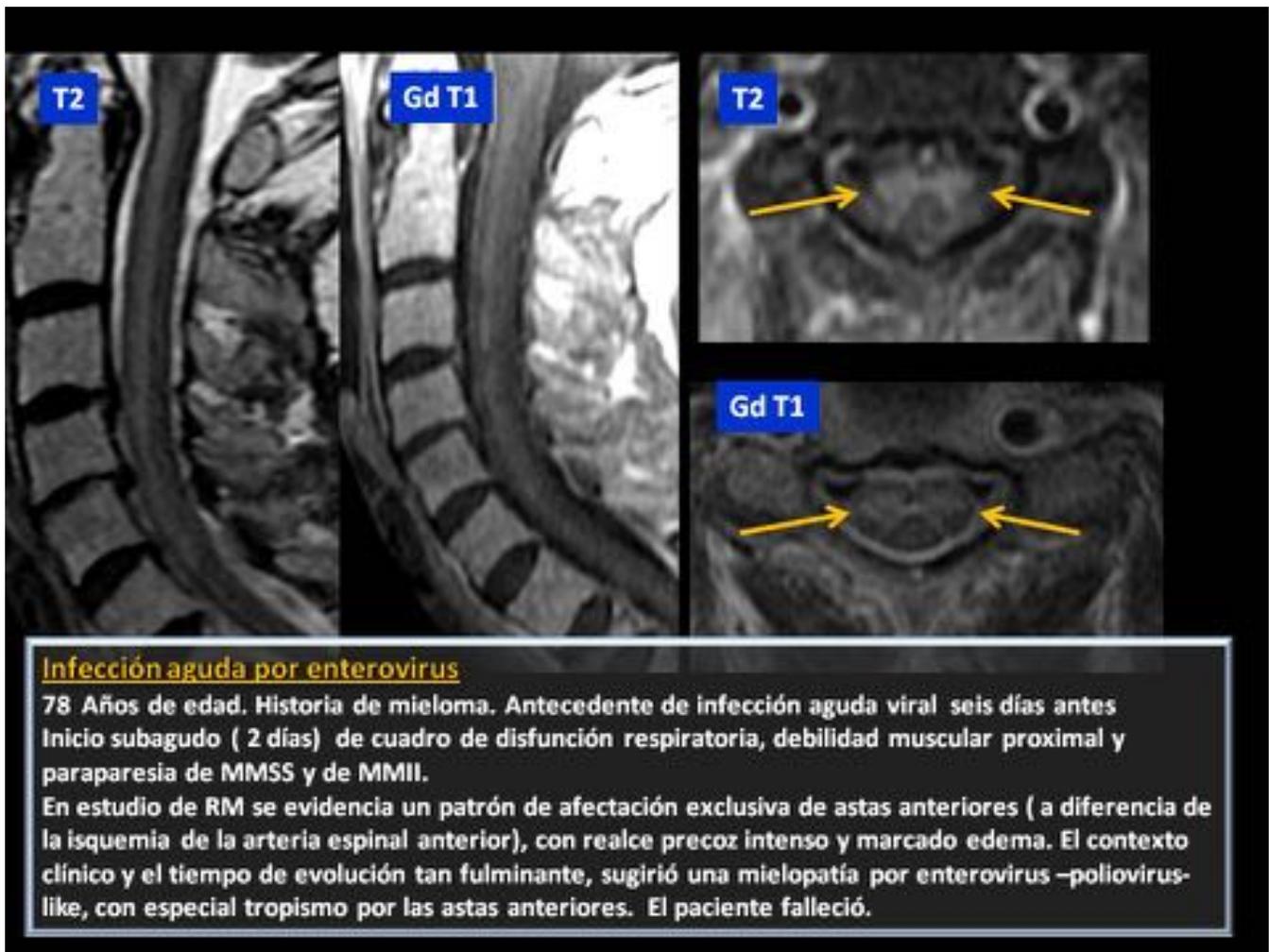


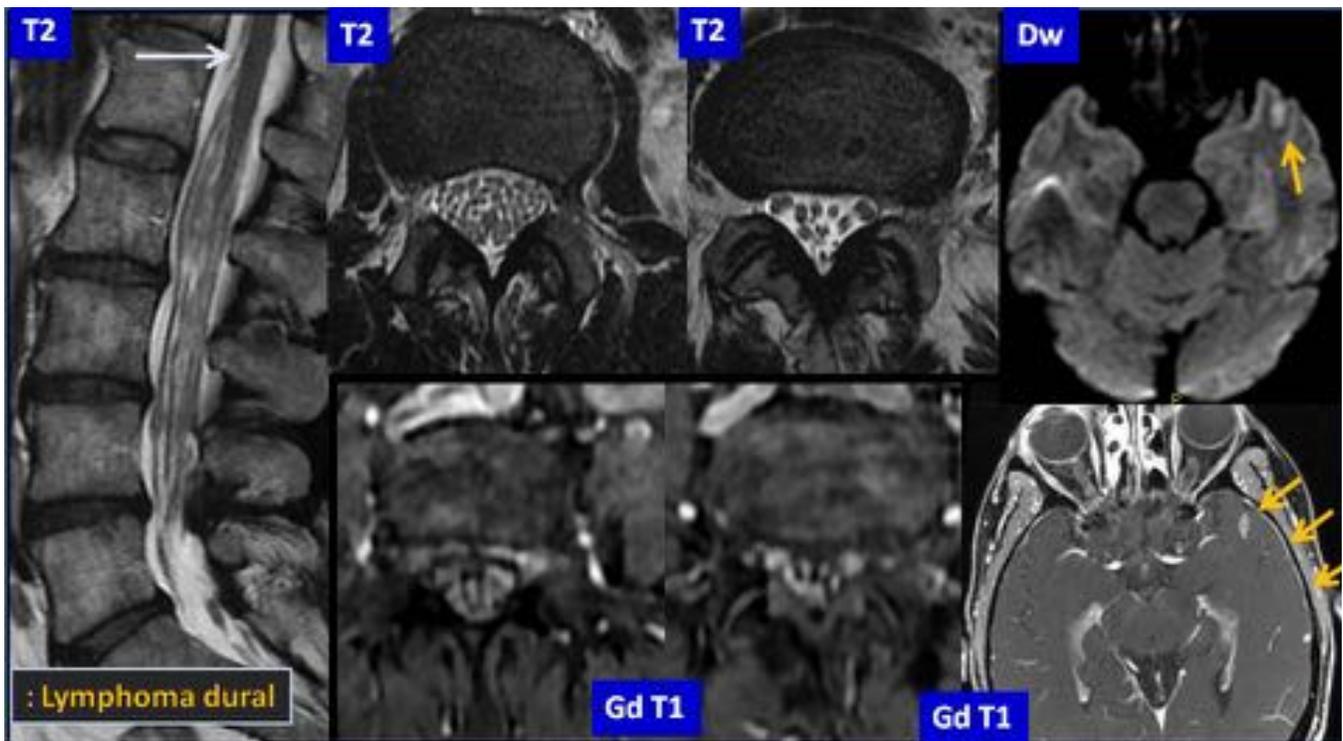
Fig. 22: figura22



Fig. 23: figura23



Fig. 24: figura24



Paciente con historia de neuralgia de herpes zoster hace 2 semanas con progresivo empeoramiento de los síntomas.
 Ausencia de respuesta al tratamiento .PCNSL afectando a la cauda equina con engrosamiento y realce tras gd de las raíces nerviosas
 No hiperseñal T2 del cono medular (—→) Realce de la dura que recubre la superficie del lóbulo temporal izquierdo, por infiltración meníngea(—→)

Fig. 25: figura25



Fig. 26: figura26

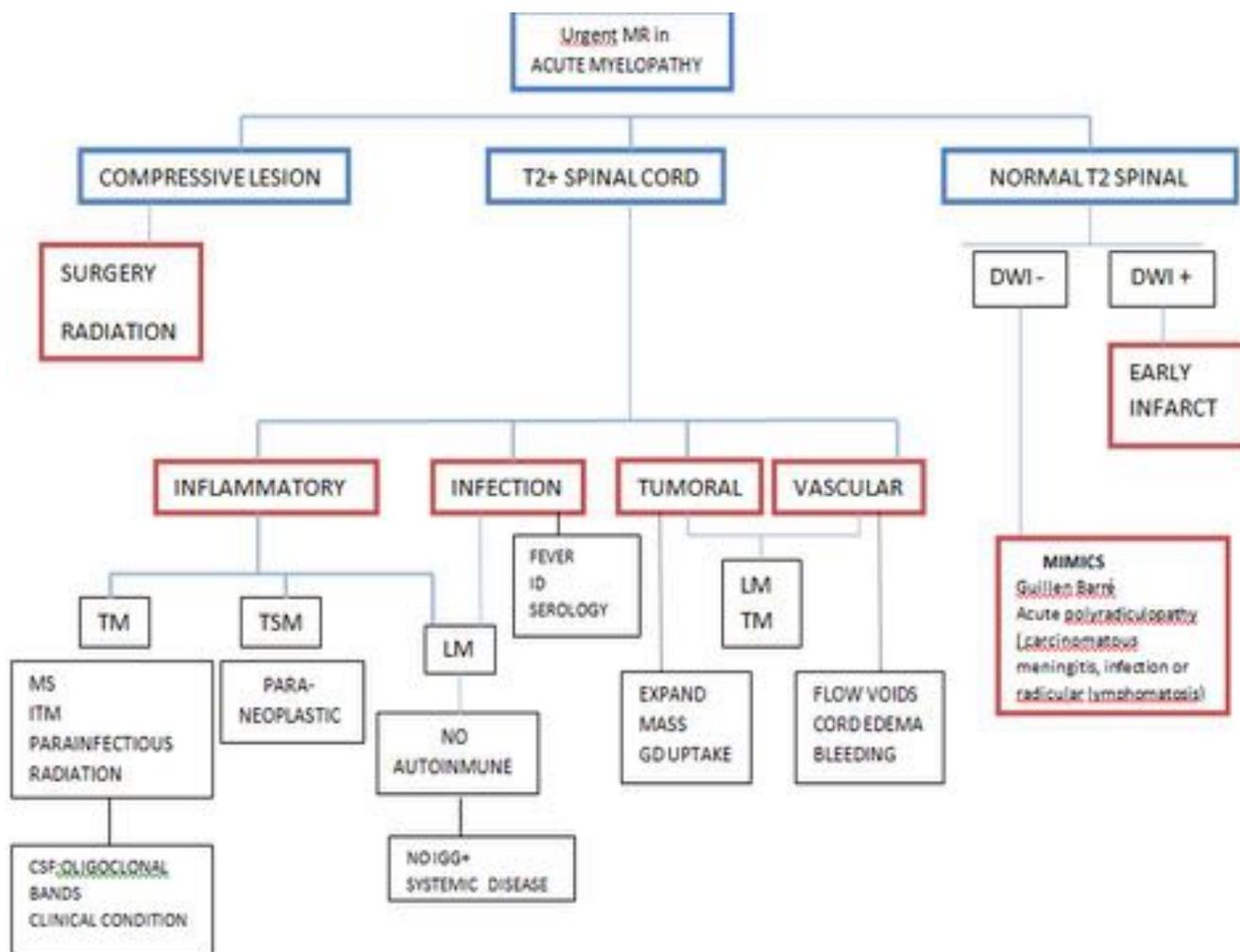


Fig. 27: figura27

Conclusiones

En las mielopatía agudas, la RM tiene que ser realizada inmediatamente para descartar lesión compresiva. Los neurorradiólogos deben estar entrenados y conocer la patología aguda medular intrínseca para establecer un diagnóstico de certeza.

La sensibilidad y la especificidad del diagnóstico de la isquemia medular aguda puede mejorarse sustancialmente añadiéndose al protocolo rutinario de estudio medular una secuencia de DW.

Bibliografía / Referencias

- Lucy X. Lu, PhD; Emanuel Della-Torre, MD; John H. Stone, MD, MPH; Stephen W. Clark, MD, PhD IgG4-Related Hypertrophic Pachymeningitis. Clinical Features, Diagnostic Criteria, and Treatment. JAMA Neurology June 2014 Volume 71, Number 6.
- Anu Jacob, M.D., and Brian G. Weinshenker, M.D. An Approach to the Diagnosis of Acute

Transverse Myelitis. Semin Liver Disease 2008;28(1):105-120

- Cornelis L. Alblas,^a Willem H. Bouvy,^a Geert J. Lycklama à Nijeholt,^b Jelis Boitena. Acute Spinal-Cord Ischemia: Evolution of MRI Findings. J Clin Neurol 2012;8:218-223

- Adam I. Kaplin, MD, PhD, Chitra Krishnan, MHS, Deepa M. Deshpande, MS, Carlos A. Pardo, MD, and Douglas A. Kerr, MD, PhD. Diagnosis and Management of Acute Myelopathies. The Neurologist 2005;11 (1)