

# Disrafismo espinal: consejos de supervivencia para principiantes

Tamara Laxe Vidal, Iván Vicaría Fernández, Héctor Lajusticia Andrés, Jose Manuel Hidalgo Gómez De Travecedo, Ernesto Sancho Mainar, Deysi Johanna Guapisaca Sigüenza, Carmen De Arriba Villamor, Beatriz Elduayen Aldaz

Hospital Universitario de Navarra, Pamplona

# Objetivo docente

- Resumir el desarrollo embriológico normal de la médula espinal
- Describir la técnica ecográfica y la anatomía normal de la columna vertebral
- Correlacionar la patogénesis con la clasificación clínico-radiológica y los hallazgos de imagen

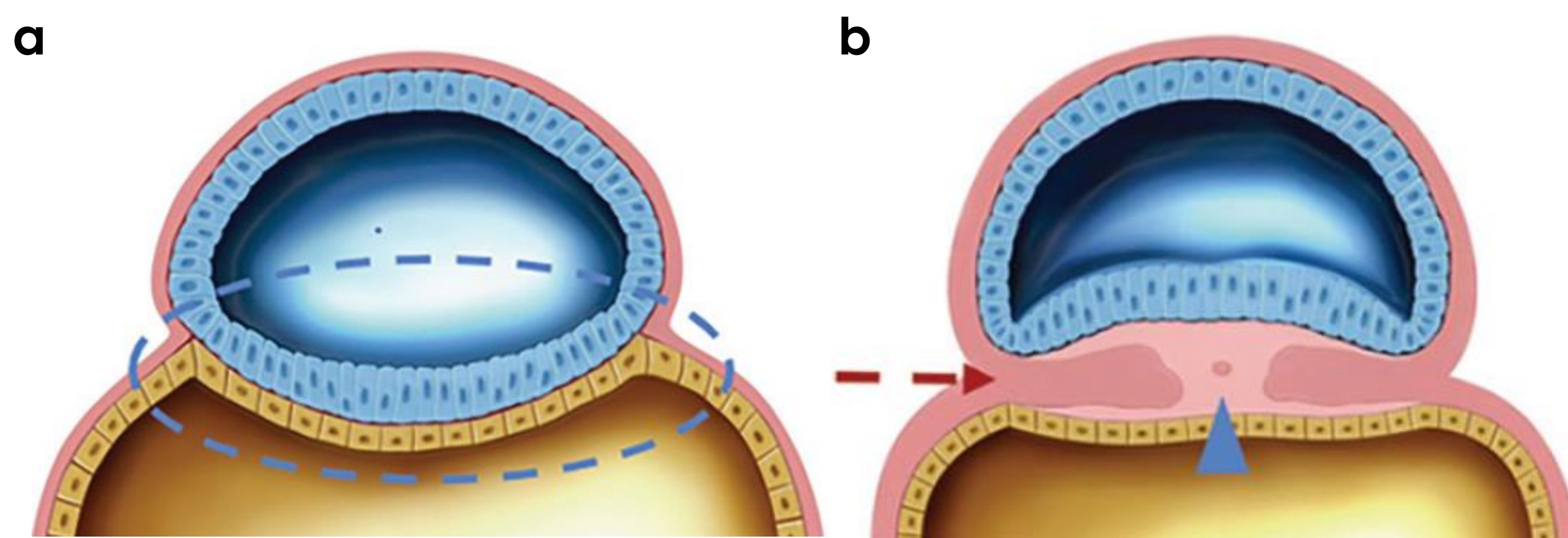
# Revisión del tema

- El disrafismo espinal hace referencia a una fusión incompleta de las estructuras neurales, óseas y mesenquimales que conforman la columna vertebral durante la segunda y sexta semana del desarrollo embriológico, e incluye un amplio espectro de anomalías congénitas.
- Tienen una **incidencia** de 1-3 por cada 1000 nacimientos.
- Su **etiología** es multifactorial, incluyendo el factor genético (el más determinante), así como un componente ambiental y nutricional perinatal, entre estos el déficit de ácido fólico.
- Su **localización** más frecuente es en el segmento lumbosacro, seguido de la región torácica y por último cervical.
- La **clínica** variará en función de la extensión y localización del segmento afectado, así como de si se trata de una forma abierta o cerrada. En las formas abiertas la exposición al líquido amniótico provoca un daño químico que se suma al trauma físico de las estructuras neurológicas expuestas.
- Debido a la interrelación en el desarrollo embriológico entre las estructuras que conformarán la columna vertebral y otros órganos y sistemas, los disrafismos espinales se asocian con malformaciones anorrectales y urogenitales, anomalías en el tracto gastrointestinal y respiratorio e incluso a nivel sistémico.

→ El **desarrollo embriológico** normal de la médula espinal implica tres eventos principales: gastrulación, neurulación primaria y neurulación secundaria.

## 1. Gastrulación (2<sup>a</sup>-3<sup>a</sup> semanas) Fig.1

En esta fase el disco bilaminar que conforma el embrión, compuesto por el epiblasto (futuro ectodermo) y el hipoblasto (futuro endodermo), pasa a ser un disco trilaminar con la formación de una tercera capa, el mesodermo. En este momento también tiene lugar el desarrollo en la línea media de la **notocorda** a partir del mesodermo.



**Figura 1.** Durante la gastrulación el embrión bilaminar (imagen a) compuesto por el epiblasto (células azules) y el hipoblasto (células amarillas) pasa a ser un disco trilaminar (imagen b) con la formación del mesodermo (flecha roja). En esta fase también se forma la notocorda (cabeza de flecha) a partir de células mesodérmicas. Tomada de: A Practical Approach to Diagnosis of Spinal Dysraphism. Radiographics. 2021;41:559-575.

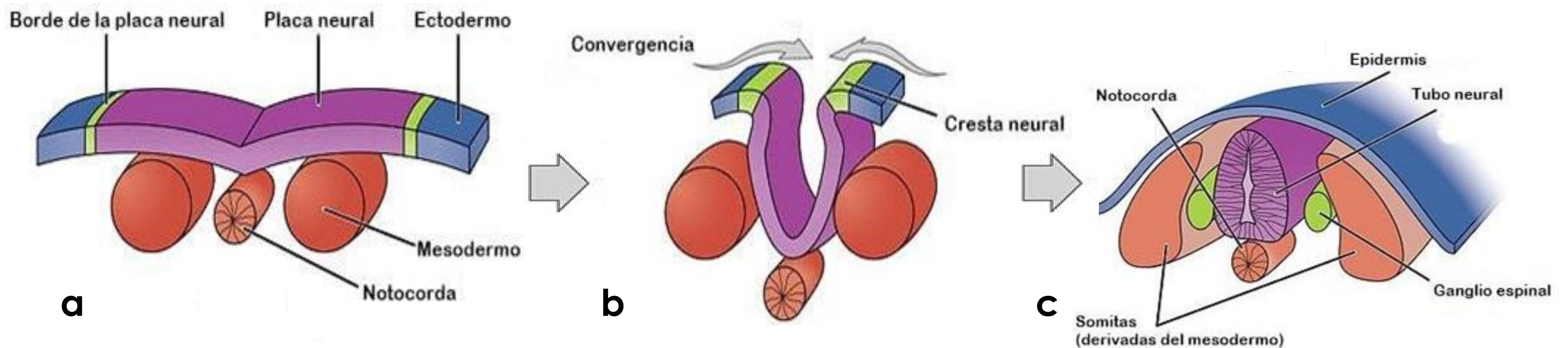
## 2. Neurulación primaria (3ª-4ª semanas) Fig. 2

La notocorda induce a las células ectodérmicas a diferenciarse en precursores neurales, formando la **placa neural**. La placa neural se pliega y sus extremos se aproximan, formando el **tubo neural**, cuyo cierre tiene lugar a modo de cremallera desde un punto medio en sentido craneal y caudal. Los extremos de la placa neural, formados por células de la **cresta neural**, se separan del tubo neural para formar una masa dorsal al mismo. De las células de la cresta neural derivan las leptomeninges (piamadre y aracnoides) y los ganglios raquídeos sensitivos. El mesodermo a ambos lados del tubo neural se diferencia en unas estructuras denominadas **somitas**, de las que derivan el esqueleto óseo, la musculatura y la duramadre.

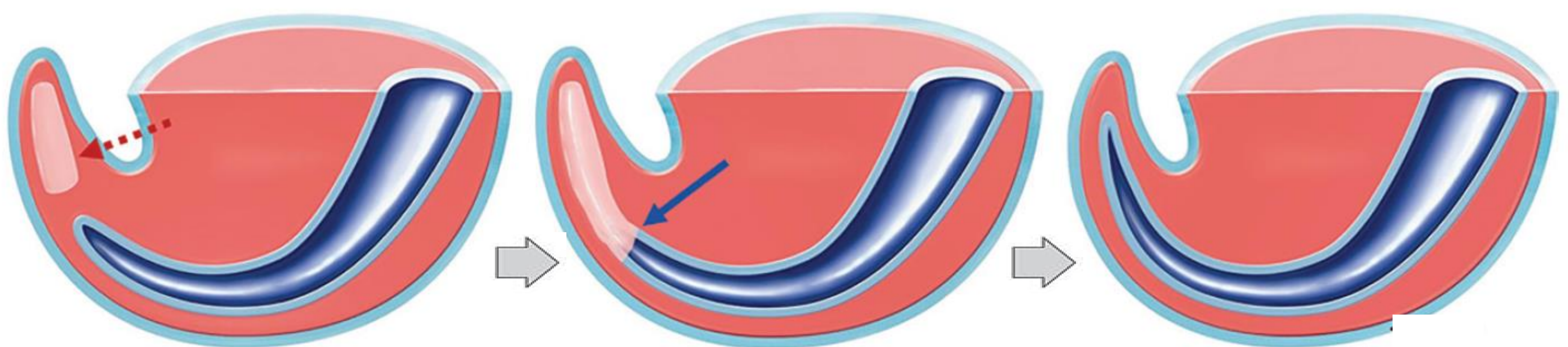
## 3. Neurulación secundaria (5ª-6ª semanas) Fig. 3

El segmento distal de la médula espinal se forma en esta fase, incluyendo el cono medular y el filum terminal. El proceso se inicia a partir de una masa celular caudal que originan un tubo neural secundario inicialmente sólido que posteriormente se cavita para conectar con el canal central del tubo neural primario en un proceso denominado diferenciación retrógrada. La porción proximal de la masa origina el cono medular, mientras que la distal involuciona para formar el filum terminal.

El ventrículo terminal representa una ligera expansión del canal ependimario central en el cono medular, remanente de la luz del tubo neural secundario, que habitualmente involuciona y no es detectable en RM.



**Figura 2.** Durante la neurulación primaria la notocorda induce a las células ectodérmicas a diferenciarse en precursores neurales, formando la placa neural (a). La placa neural se pliega y sus extremos se aproximan, conformando el tubo neural, cuyo cierre tiene lugar a modo de cremallera (b). Los extremos de la placa neural, formados por células de la cresta neural, se separan del tubo neural para terminar situándose a ambos lados. El mesodermo se diferencia en unas estructuras laterales al tubo neural denominadas somitas (c).



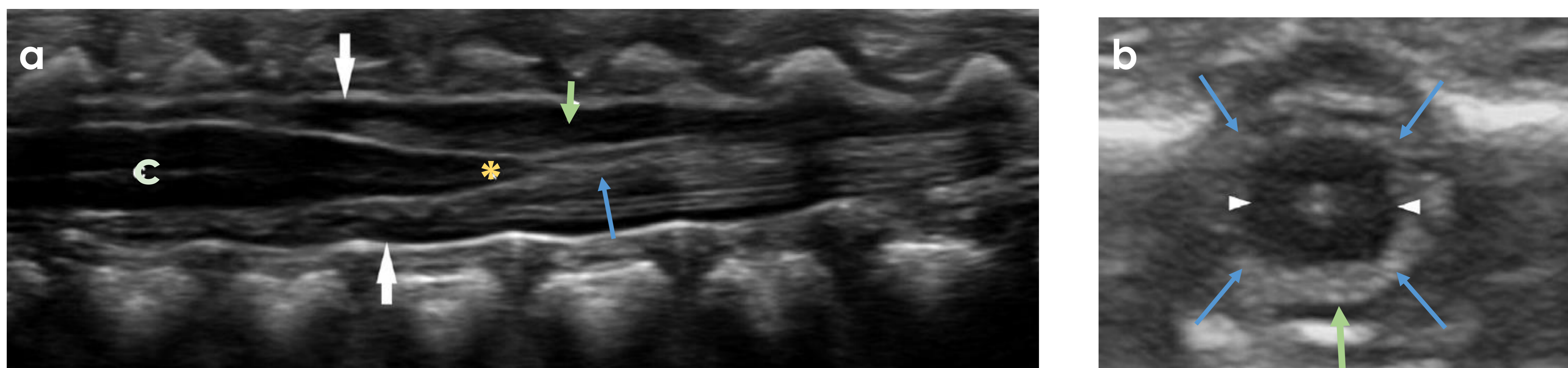
**Figura 3.** Durante la neurulación secundaria se forman el cono medular y el filum terminal a partir de una masa de células caudales (flecha roja), en el llamado "brote de cola". El tubo neural secundario, inicialmente sólido, sufre un proceso de cavitación (línea central blanca) y converge cranealmente con el tubo neural (flecha azul) formado durante la neurulación primaria. Tomada de: A Practical Approach to Diagnosis of Spinal Dysraphism. Radiographics. 2021;41:559-575.

## → Modalidades de imagen

### 1. Ecografía

La ecografía postnatal puede realizarse hasta los 6 meses, antes de la osificación de los elementos vertebrales posteriores. Únicamente en los casos con defectos espinales persistentes se podrá realizar después de este periodo.

Para realizarla emplearemos transductores lineales de alta frecuencia (5-12 MHz), valiéndonos de los planos longitudinal y transversal con el recién nacido en prono.



**Figura 4. Anatomía normal espinal por ecografía.** En el plano longitudinal (a) la médula aparece como una estructura tubular hipo-anecoica con una línea central hiperecogénico (c) y paredes ecogénicas. El cordón está rodeado por LCR anecoico (flecha verde) y la duramadre aparece ecogénica (flechas blancas). A la altura de L1-L2 el cordón se afila progresivamente para formar el cono medular (asterisco), que se continúa con el filum terminal ecogénico (flecha azul) y está rodeado por las raíces de la cola de caballo. En el plano transversal (b) la médula es una estructura ovalada rodeada de LCR anecoico (flecha verde), y con parejas de raíces nerviosas emergiendo a nivel dorsal y ventral (flechas azules).

### 2. RM

La RM fetal se ha convertido en una excelente herramienta complementaria a la ecografía prenatal para delimitar mejor las estructuras afectadas y diferenciar el tipo de disrafismo. Diferenciar los disrafismos espinales abiertos de los cerrados tiene implicaciones pronósticas muy importantes y es fundamental para tomar decisiones de cara a la interrupción del embarazo o el tratamiento del defecto con cirugía intraútero.

La RM postnatal permite conocer malformaciones asociadas y la anatomía espinal cuando la ecografía es limitada. Como contras requiere habitualmente anestesia general o sedación.

## Clasificación clínico-radiológica

Las disrafias espinales pueden clasificarse en abiertas y cerradas.

En los **disrafismos espinales abiertos** el tejido neural y las meninges están expuestas. Forman parte de este grupo las siguientes entidades:

- Mielomeningocele
- Mielocele/Mielosquisis
- Hemimielomenigocele
- Hemimielocele

En el **disrafismo espinal cerrado** (o disrafismo espinal oculto) la piel u otros tejidos subcutáneos cubren el defecto. Este grupo se subdivide en función de la asociación con una masa subcutánea:

- **Con masa subcutánea:**

- Lipomielomeningocele
- Lipomielocele
- Meningocele
- Mielocistocele

- **Sin masa subcutánea:**

- **Simple**

- Lipoma intradural
- Lipoma del filum
- Persistencia del ventrículo terminal

- **Complejos**

- Seno dérmico dorsal
- Diastematomielia (tipo I y II)
- Síndrome de regresión caudal
- Mielosquisis dorsal limitada
- Disgenesia espinal segmentaria



## → Disrafismos espinales abiertos

### CONCEPTOS IMPORTANTES:

\*PLACODA NEURAL: segmento de tejido neural no neurulado que ha sufrido una interrupción en su desarrollo en el estadio de placa neural. Su parte externa representa lo que sería la superficie ependimaria, y su parte interna o anterior representa lo que debería haber sido su parte más externa, de la que emergen las raíces nerviosas.

\*ESPINA BÍFIDA: este concepto hace referencia a un defecto óseo espinal posterior, en el que no se produce la fusión de los elementos posteriores vertebrales.

## 1. Mielomeningocele (Fig. 5 y 6)

El **mielomeningocele** es la forma más frecuente de las disrafias espinales abiertas, debido a un fallo primario en el cierre del tubo neural, y presenta dos características fundamentales:

1. Exposición de la placoda neural al exterior
2. Expansión y herniación del espacio subaracnoideo subyacente

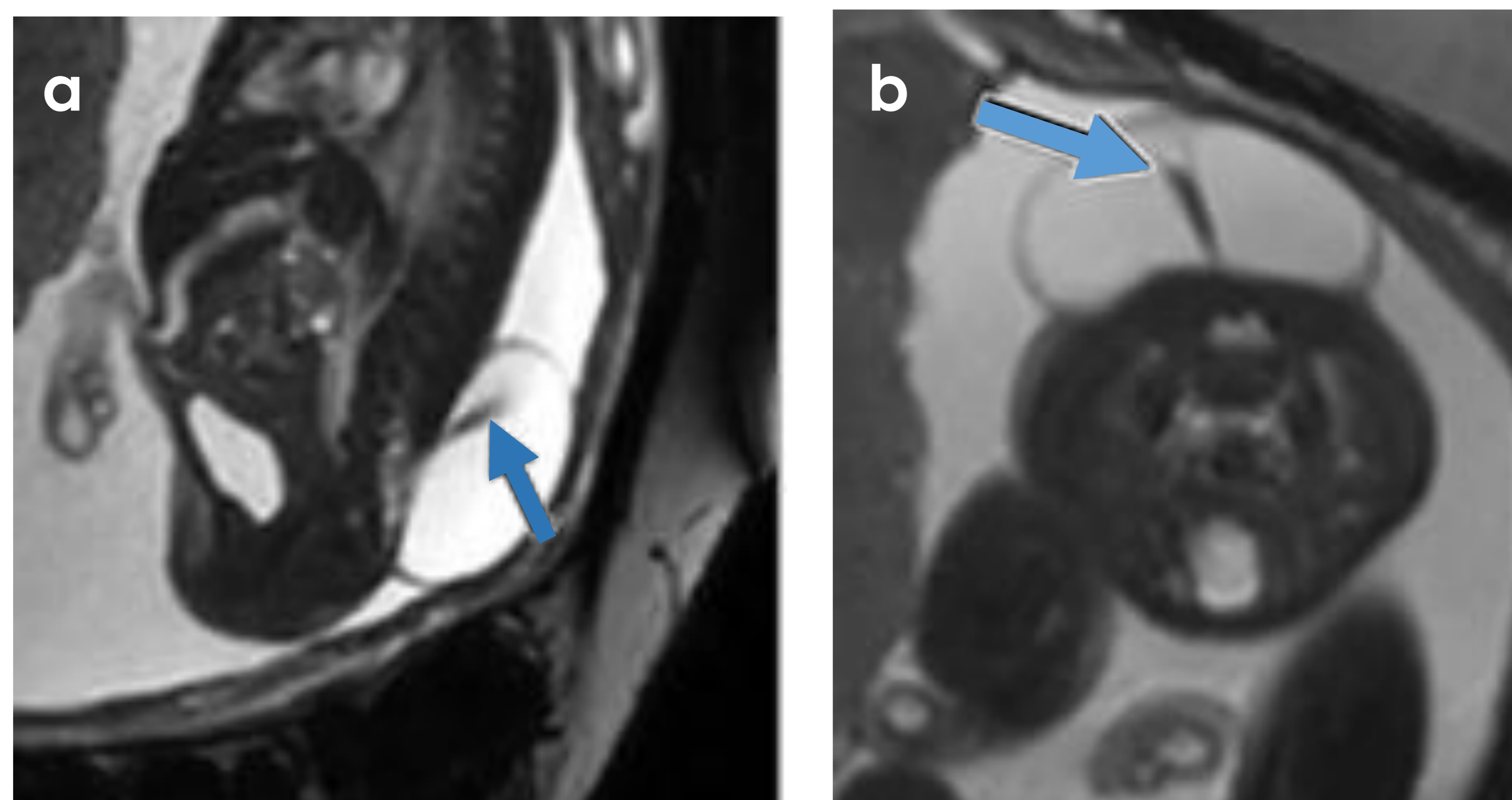
Ambos protruyen a través de la espina bífida, y la placoda se eleva sobre la piel debido a la expansión del espacio subaracnoideo.

La RM fetal está indicada en estos casos, y mostrará una discontinuidad de la piel y del tejido celular subcutáneo (incluyendo la grasa subcutánea, fascias, músculo y hueso), una placoda expuesta al exterior y una expansión y herniación del espacio subaracnoideo (meningocele). En ocasiones, el cordón medular entra en esta bolsa de LCR denominada meningocele y se encuentra anclado a la placoda, situándose el cono medular en una posición anormalmente baja, por debajo de L3.

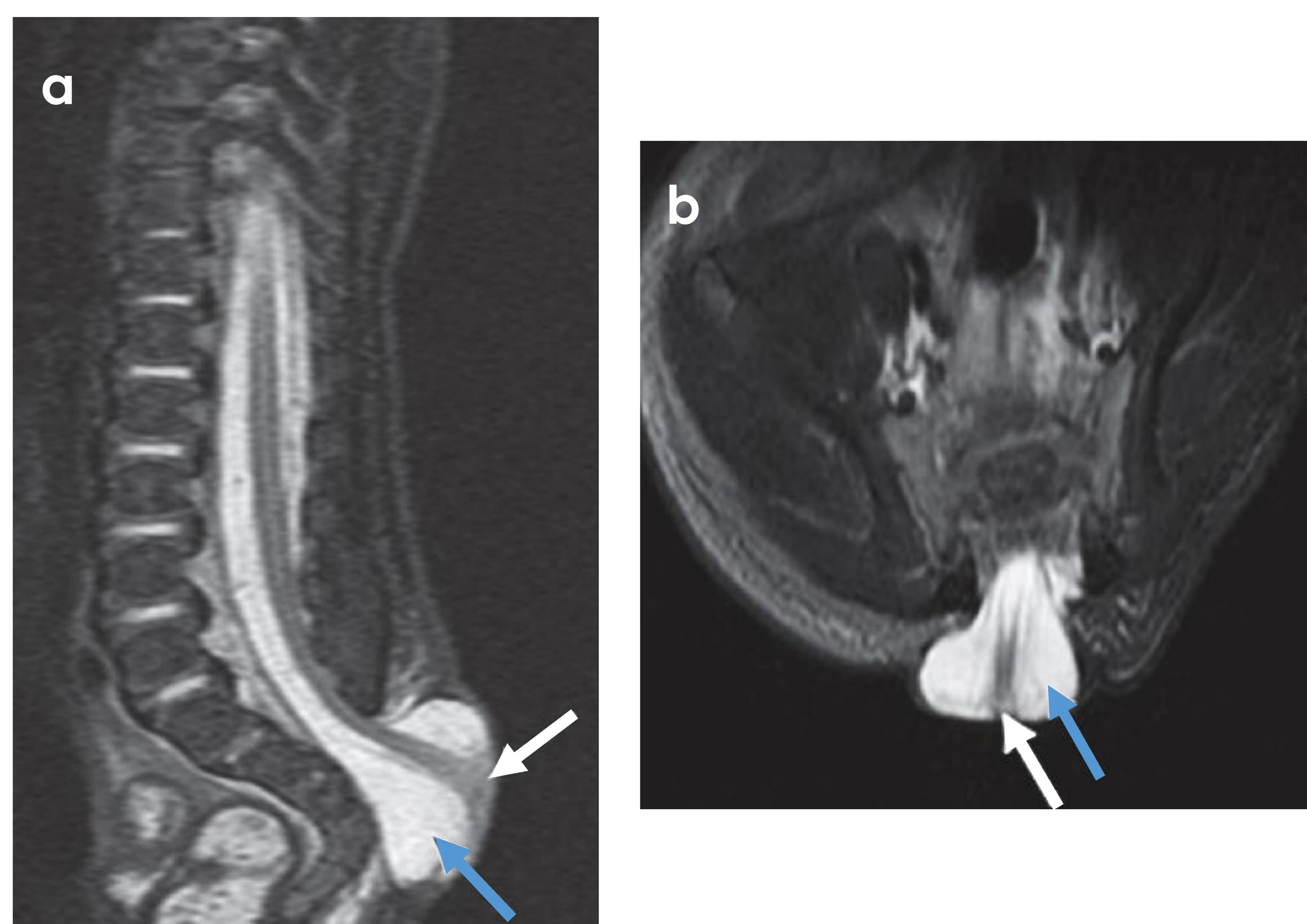
Debido a que se realiza el cierre del defecto intraútero ante la sospecha de esta entidad, rara vez se realiza RM a recién nacidos no tratados. En estos casos podríamos ver las raíces nerviosas emergiendo de la superficie ventral de la placoda, cruzando el meningocele y el espacio subaracnoideo ensanchado, para dirigirse a los agujeros foraminales.

### Asociaciones:

- Prácticamente todos los casos se asocian con la malformación de Chiari tipo II, debido a la pérdida de LCR a través del defecto, lo que conlleva un desarrollo anómalo del cuarto ventrículo y como consecuencia una fosa posterior de pequeño tamaño.
- El síndrome de médula anclada es otra entidad con la que se puede asociar.



**Figura 5. Mielomeningocele.** Imágenes de RM fetal sagital (a) y axial (b) en secuencias ponderadas en T2. Herniación posterior de un saco de LCR a través de un defecto cutáneo, sin piel ni otros elementos que lo recubran, y que contiene el cordón medular (flecha azul).



**Figura 6. Mielomeningocele.** Imágenes de RM sagital (a) y axial (b) T2FS. Expansión del espacio subaracnoideo con herniación posterior de un saco de LCR (flecha azul) a través de un defecto óseo y cutáneo. La flecha blanca señala la placoda neural, que ancla el cordón medular en una posición anormalmente baja.

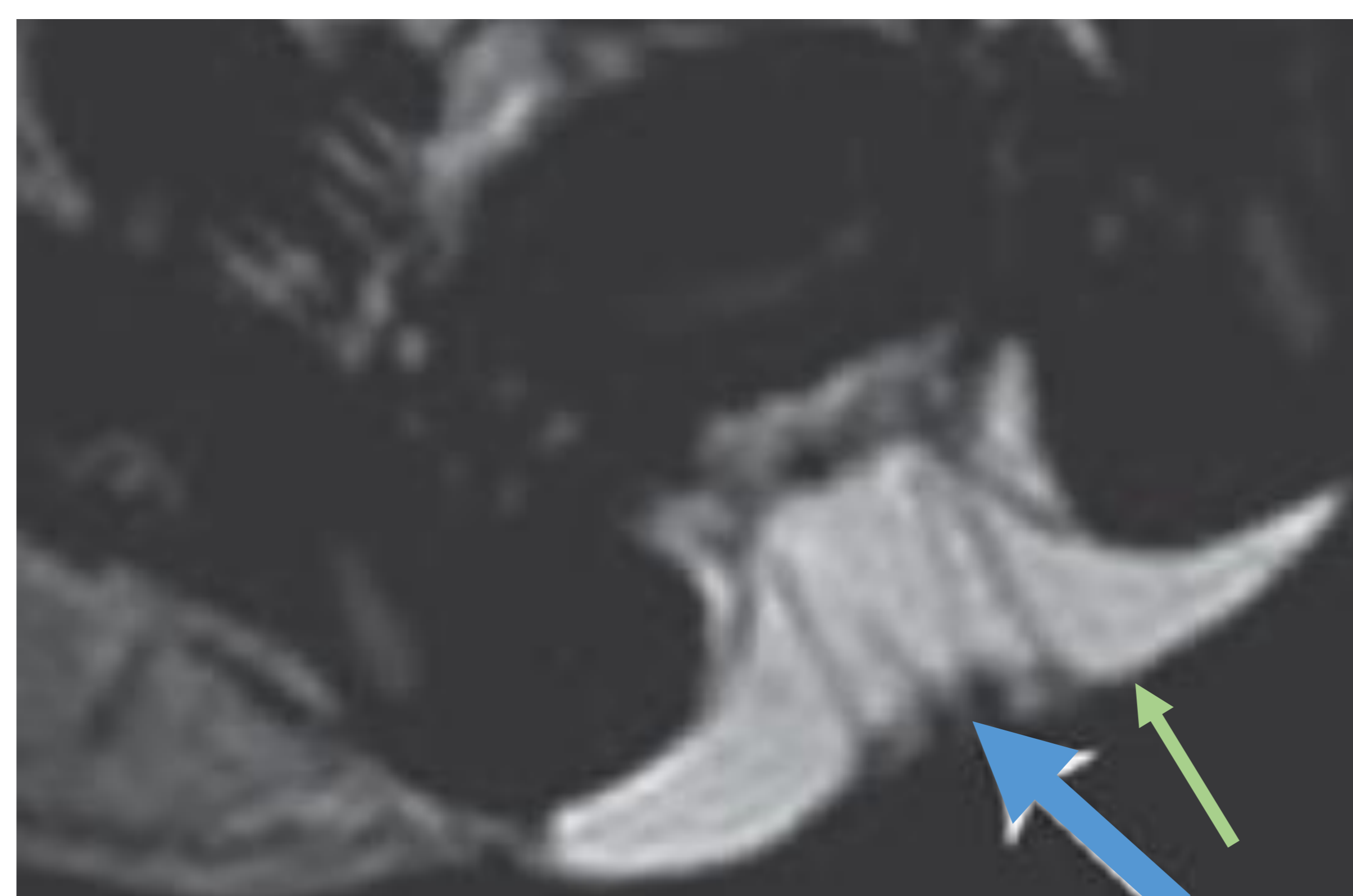
## → Disrafismos espinales abiertos

### 2. Mielocele y mielosquisis (Fig. 7)

Entidad rara caracterizada por:

1. Exposición de la placoda neural al exterior
2. SIN expansión del espacio subaracnoideo subyacente

Un aspecto clave en las pruebas de imagen será que la placoda se localiza a nivel de la superficie de la piel (mielocele) o por debajo de ésta (mielosquisis), y no elevada como ocurre en el mielomeningocele.



**Figura 7. Mielocele.** Imagen axial T2. Defecto cutáneo asociado a una espina bífida con exposición de la placoda neural (flecha azul), situada al mismo nivel que la superficie cutánea (flecha verde). Se puede observar como las raíces nerviosas atraviesan el espacio subaracnoideo desde la cara ventral de la placoda para introducirse en los agujeros foraminales.

### 3. Hemimielomeningocele y hemimielocele

Forma extremadamente rara en la que la médula espinal se encuentra separada (lo que se denomina diastematomielia) y además se produce un fallo en la neurulación primaria en uno de los cordones.

Si vemos que el espacio de LCR se encuentra expandido y la hemiplacoda elevada sobre la piel hablamos de **hemimielomeningocele**; si el espacio subaracnoideo no está expandido y la hemiplacoda se localiza a nivel de la piel hablamos de **hemimielocele**.

## → Disrafismos espinales cerrados

### ○ Con masa subcutánea

#### 1. Lipomas con defecto dural

Una alteración en la neurulación primaria en la que se produce la separación precoz del neuroectodermo desde el ectodermo cutáneo conlleva a la integración de tejido mesenquimal en el tubo neural y a la formación de una masa adiposa, siendo el origen de este grupo de disrafias.

En la exploración física se caracterizan por presentar una masa adiposa subcutánea sobre el pliegue interglúteo, asociado a estigmas cutáneos en el 50% de los casos (hoyuelos, hipertriosis, hemangioma capilar, seno dérmico).

En la RM veremos una masa adyacente al cordón de señal similar a la grasa, hiperintensa en secuencias T1 y T2 e hipointensa en las secuencias con saturación grasa.

La expansión del espacio subaracnoideo y la posición del complejo lipoma-cordón serán lo que determine las distintas formas de este grupo:

#### ● Lipomielomeningocele (Fig. 8, 9 y 10).

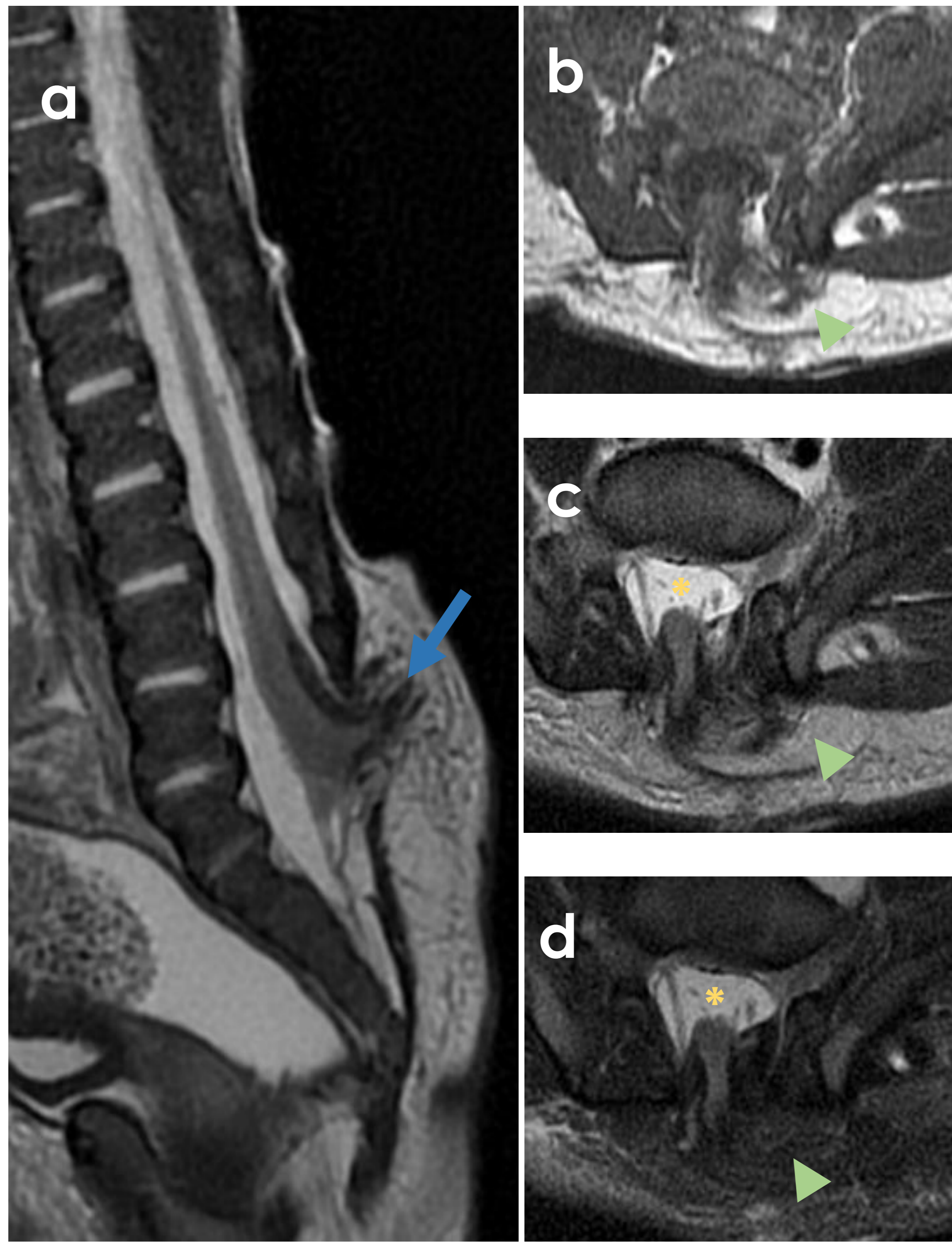
1. Interfase cordón-lipoma fuera del canal espinal
2. Expansión del espacio subaracnoideo

La interfase cordón-lipoma se encuentra fuera del canal vertebral y traccionada hacia un lado, mientras que el saco meníngeo (meningocele) se tracciona hacia el lado contrario

#### ● Lipomielocele (Fig. 11, 12 y 13).

1. Interfase cordón-lipoma dentro del canal espinal
2. Sin expansión del espacio subaracnoideo

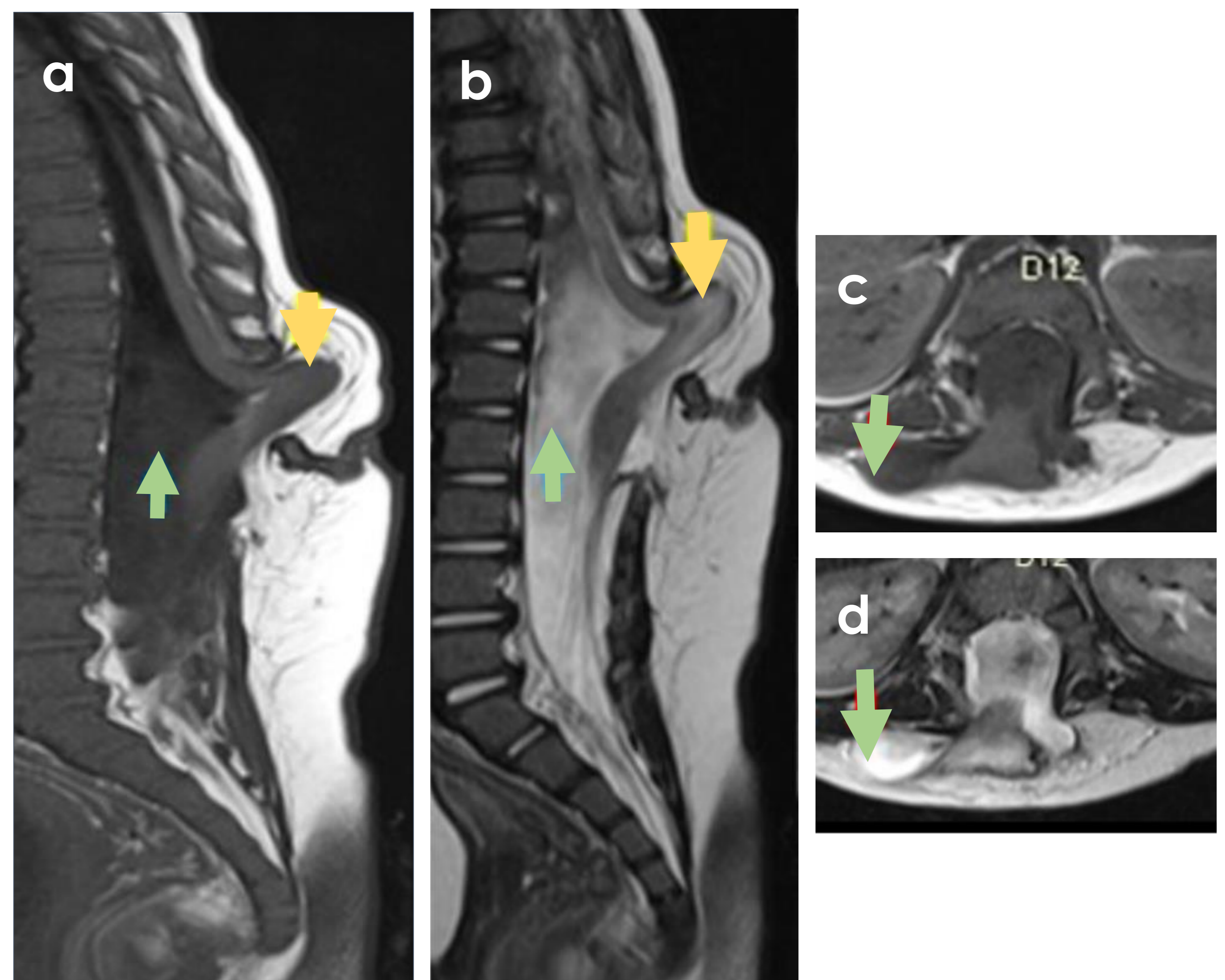
En este caso nos encontramos con una espina bífida a través de la cual penetra una masa adiposa subcutánea que ancla el cordón medular, con la interfase cordón-lipoma dentro del canal. El canal espinal puede estar expandido debido a la ocupación lipomatosa, pero no lo estará el espacio subaracnoideo.

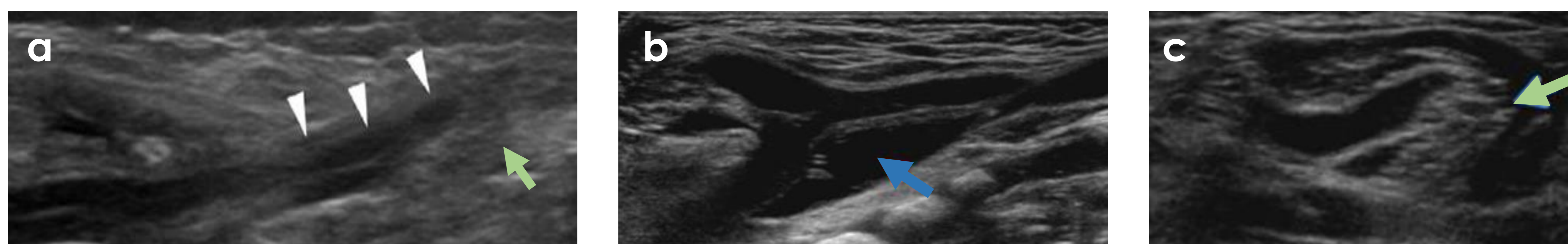


**Figura 8. Lipomielomeningocele.** Imágenes sagital T2 (a), y axial T1 (b), T2(c) y T2FS(d). Médula espinal anclada en posición baja, a nivel L5-S1, terminando en una placoda que se sitúa fuera del canal espinal (flecha azul) en asociación con una lesión hiperintensa en T1 y T2 e hipointensa en la secuencia FS (flecha verde). El canal se encuentra ensanchado y con expansión del espacio subaracnoideo anterior (asterisco). Espina bífida con agenesia de las láminas izquierdas lumbosacras.

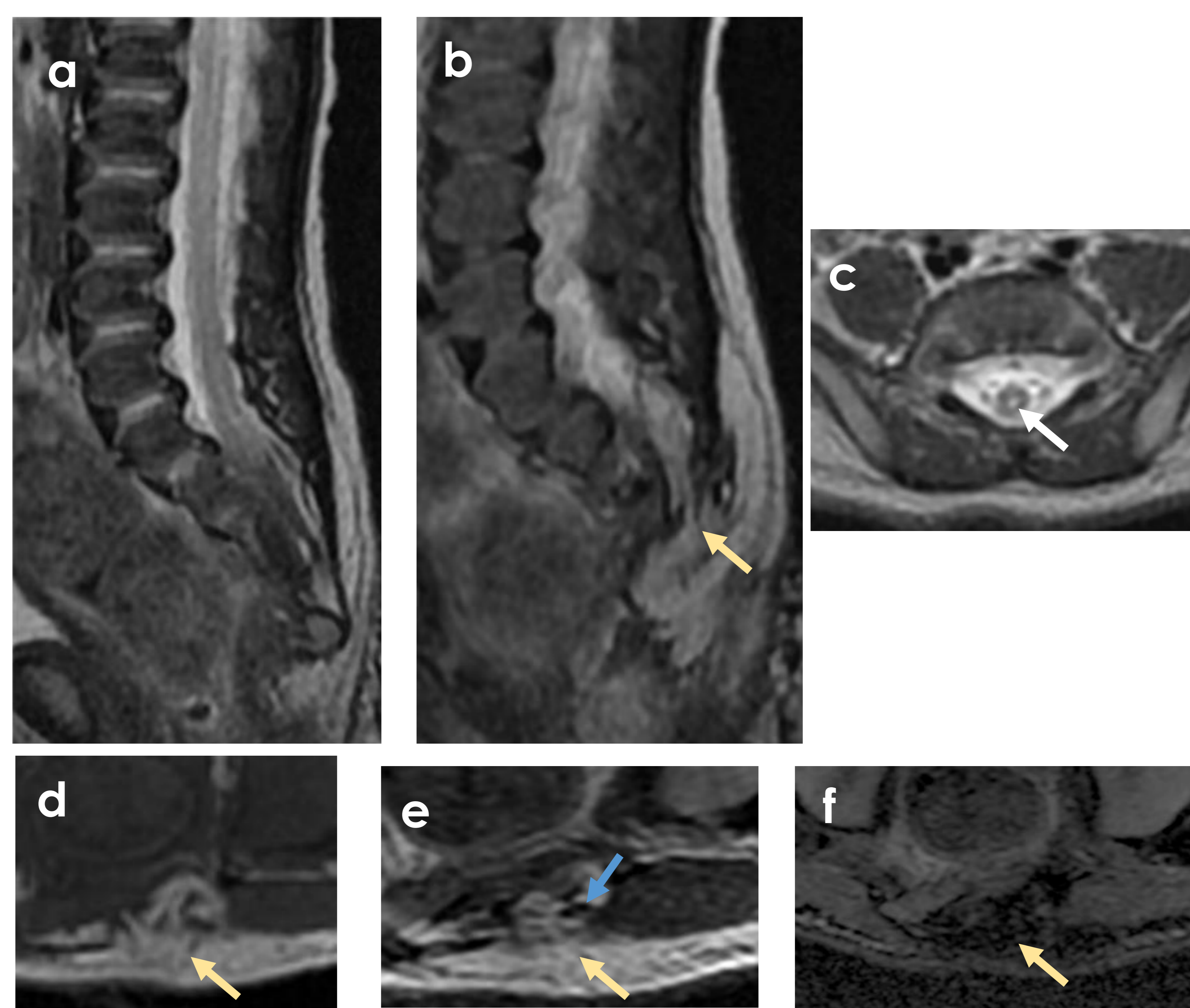
**Figura 9. Lipomielomeningocele.**

Imágenes sagital T1 (a), sagital T2 (b), axial T1 (c) y axial T2(d). Disrafismo espinal cerrado con expansión y herniación del espacio subaracnoideo (flecha verde) y del cordón medular, situándose la interfase cordón-lipoma fuera del canal (flecha amarilla).

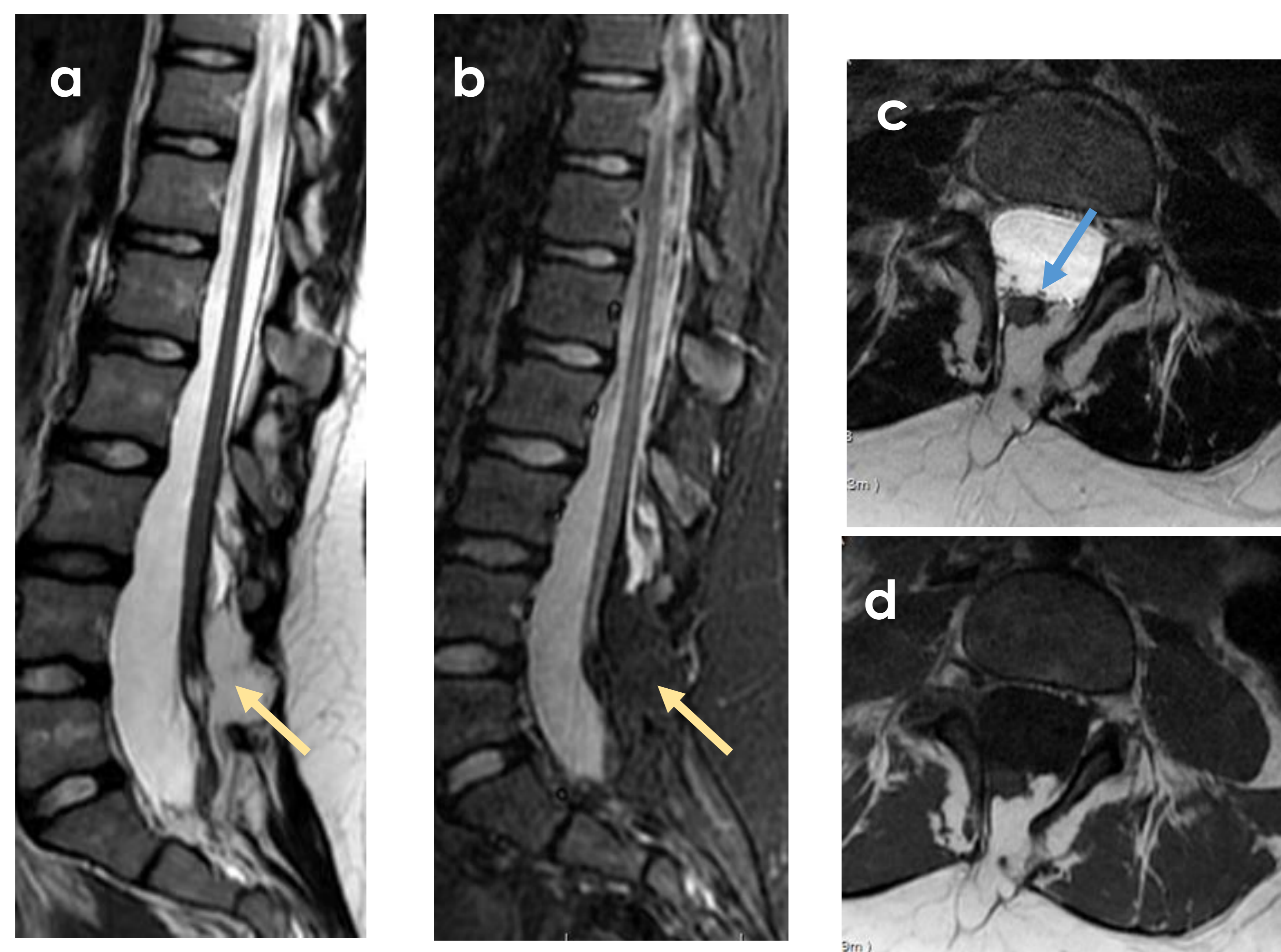




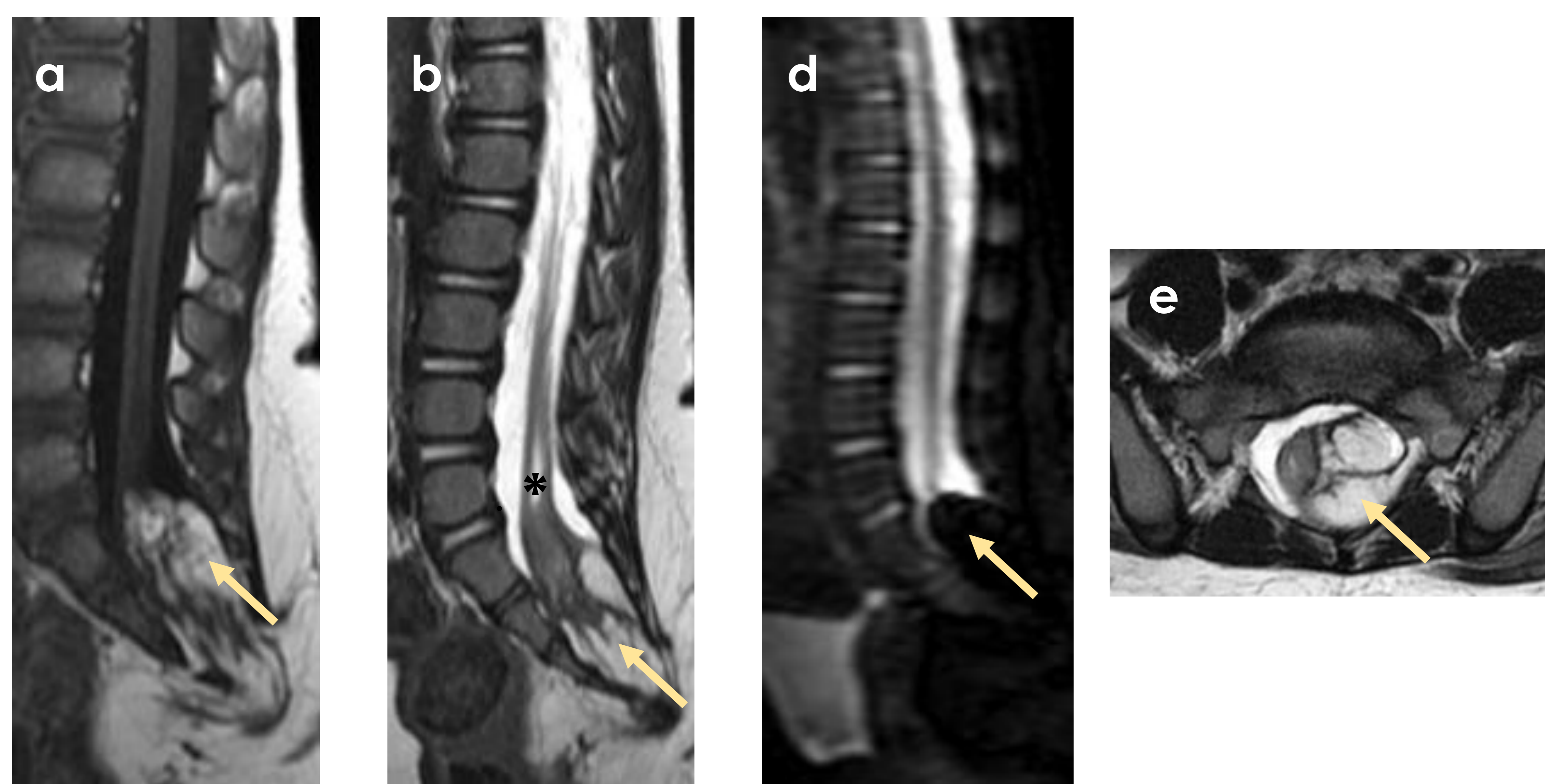
**Figura 10. Lipomielocele vs lipomieleningocele en ecografía.** La imagen a muestra un cordón medular descendido (puntas de flecha) con la grasa del tejido celular subcutáneo introduciéndose en el canal raquídeo (flecha verde). Las imágenes b y c muestra un ensanchamiento del espacio subaracnoideo (flecha azul) con un cordón descendido que termina en una lesión ecogénica compatible con un lipoma (flecha verde).



**Figura 11. Lipomielocele.** Imágenes sagitales potenciadas en T2 (a y b), e imágenes axiales potenciadas en T1 (d), T2 (c y e) y T2FS (f). Cordón medular descendido al nivel S2-S3 (a) con pequeña cavidad hidromiélica (flecha en c). Espina bífida sacra a través de la cual se introduce en el canal medular un tejido hiperintenso en T1 y T2 (flecha amarilla en b, d y e) con anulación de la señal en la secuencia T2FS (flecha amarilla en f) compatible con un lipoma. La interfase cordón-lipoma se localiza en el interior del canal (flecha azul), y el espacio subaracnoideo no está expandido.



**Figura 12. Lipomielocele.** Imágenes sagitales en secuencias ponderadas en T2 (a) y STIR (b) e imágenes axiales en T2 (c) y T1 (d). Espina bífida lumbosacra con una lesión de estirpe grasa (flecha amarilla) que se introduce en el canal medular y que ancla el cordón a nivel L5, con la interfase cordón-lipoma dentro del canal (flecha azul).



**Figura 13. Lipomielocele.** Imágenes sagitales en secuencias ponderadas en T1 (a), T2 (b) y STIR (c) e imagen axial en T2 (d). Espina bífida lumbosacra con agenesia parcial sacra. Médula anclada en el nivel S2 en relación con un lipoma que se introduce en el canal medular (flecha amarilla), con la interfase cordón-lipoma intrarraquídea. Asocia ligera dilatación del canal endimario, denominado hidromielia (asterisco en b).

## → Disrafismos espinales cerrados

### ○ Con masa subcutánea

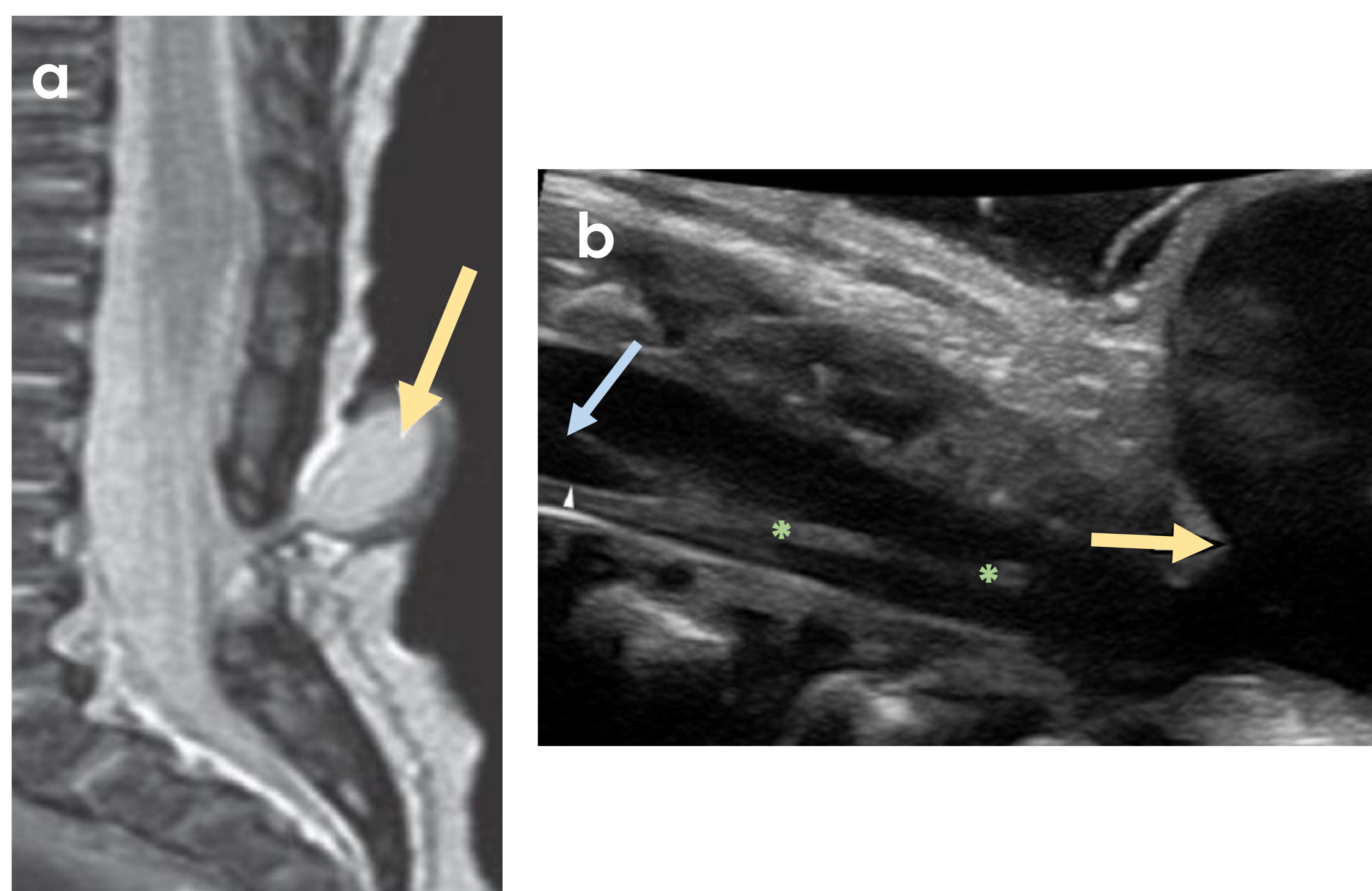
## 2. Meningocele posterior (Fig. 14)

Se define a esta entidad por:

1. Expansión y herniación del espacio subaracnoideo
2. SIN exposición de tejido neural al exterior

### Figura 14. Meningocele posterior.

Imagen sagital T2 (a) que muestra un saco de LCR herniado a través de una espina bífida y cubierto por piel, sin contenido neural. La imagen de ecografía (b) muestra los mismos hallazgos, con el cono medular (flecha azul) y el filum terminal (asteriscos) craneales al defecto y no contenidos en el mismo.



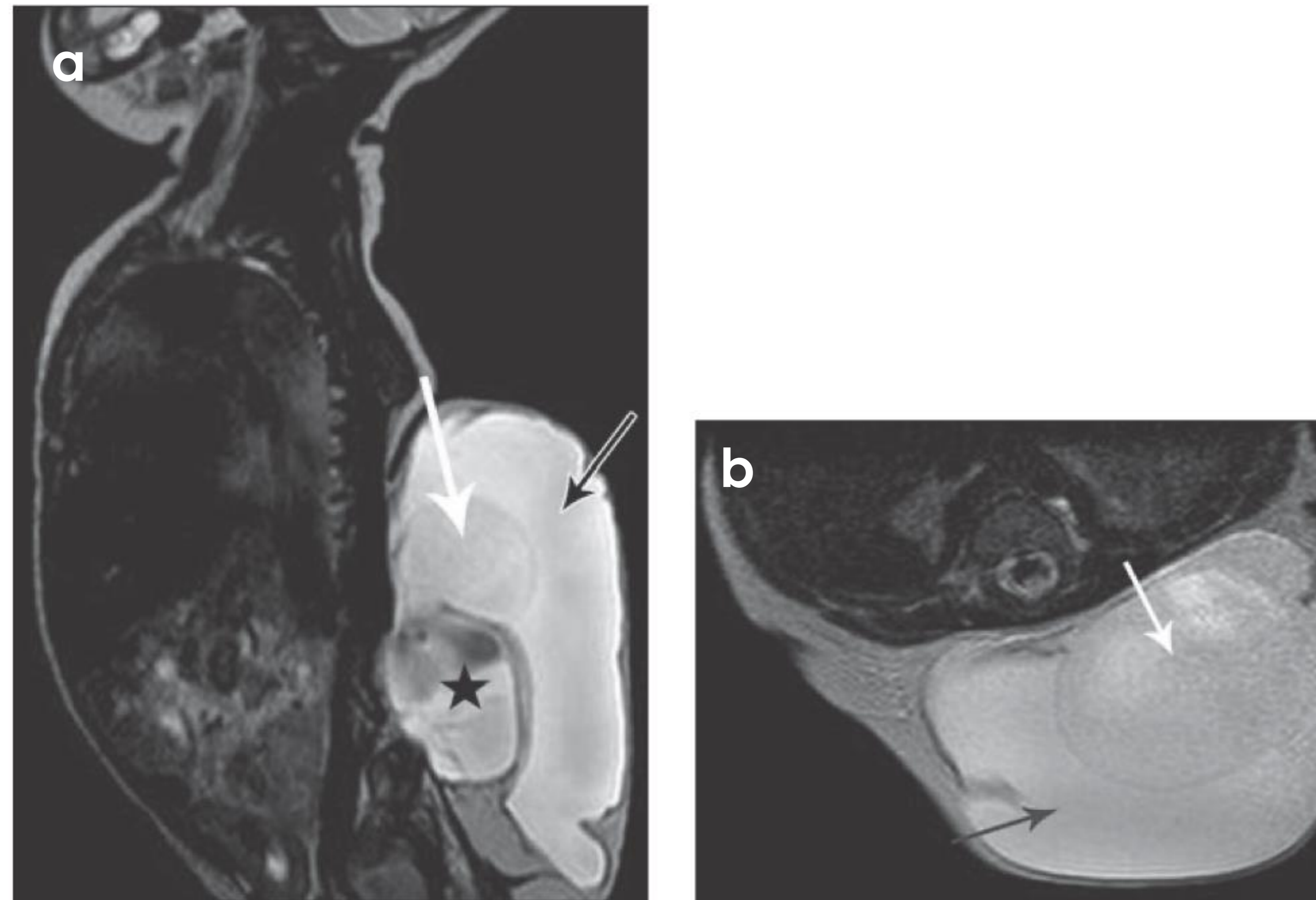
## 3. Mielocistocele (Fig. 15 y 16)

Se caracteriza por la herniación de una cavidad siringomiélica al interior de un meningocele a través de una espina bífida.

Puede localizarse en la región lumbosacra (mielocistocele terminal) o a nivel torácico o cervical (mielocistocele no terminal).

- El **mielocistocele terminal** es más frecuente y se debe a un fallo en la neurulación secundaria. La RM mostrará un cordón medular bajo que termina en una dilatación quística en continuidad con el conducto endodimario, todo ello herniado y anclado en un saco meníngeo a través de un defecto óseo posterior. El meningocele y la cavidad siringomiélica no se comunican entre sí.
- El **mielocistocele no terminal** se debe a un fallo en la neurulación primaria, y en la RM nos encontraremos con una cavidad siringomiélica cuya pared posterior se hernia y se ancla a un meningocele, mientras que la pared anterior está contenida dentro del canal espinal.





**Figura 15. Mielocistocele terminal.** Imágenes sagital (a) y axial (b) T2. Dilatación quística del cordón medular terminal (flecha blanca) que protruye a través de un defecto posterior en un meningocele (flecha negra). El asterisco señala el componente anterior del meningocele con flujo turbulento.

Tomada de: Congenital Spine and Spinal Cord Malformations-Pictorial Review. AJR Am J Roentgenol. 2010;194:S26-37.



**Figura 16. Mielocistocele terminal.** Expansión del canal endimario del cordón, que termina en una cavidad quística (asteriscos) herniada e incluida en un meningocele (flechas).

## → Disrafismos espinales cerrados

### ○ Sin masa subcutánea

#### ● Estados simples

### 1. Lipoma intradural (Fig. 17)

Se trata de una lesión grasa contenida dentro del saco dural, de localización subpial. Los podemos encontrar a cualquier nivel, pero la localización más frecuente es la lumbosacra, en la que habitualmente se asocia con un cordón medular de implantación baja y anclado. Rara vez presentan una distribución multifocal o intramedular.

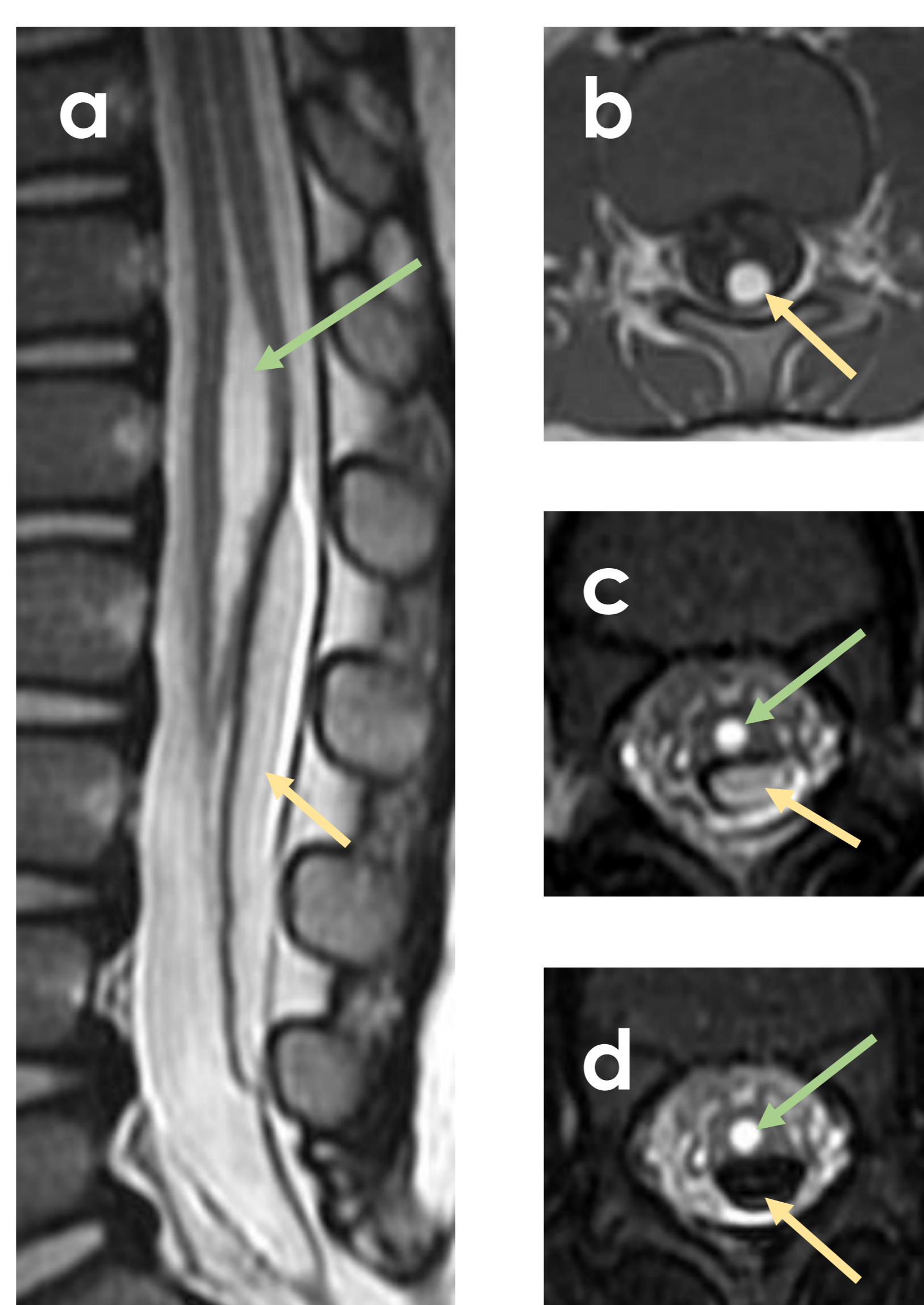
### 2. Lipoma del filum terminal (Fig. 18)

Se trata de una lesión focal grasa en el filum terminal, sin contacto con el cordón medular. En muchas ocasiones es asintomático y se diagnostica de forma incidental. Para que sea clínicamente relevante el filum terminal debe estar engrosado >2mm. Se puede asociar con el síndrome de médula anclada y con el síndrome de agenesia caudal tipo II.

### 3. Ventrículo terminal persistente (Fig. 19)

Antes denominado quinto ventrículo, se debe a un fallo en la regresión del ventrículo terminal en el cono medular, persistiendo la expansión lineal del canal endodimario central a este nivel. En la mayoría de los casos se trata de un hallazgo sin relevancia clínica.

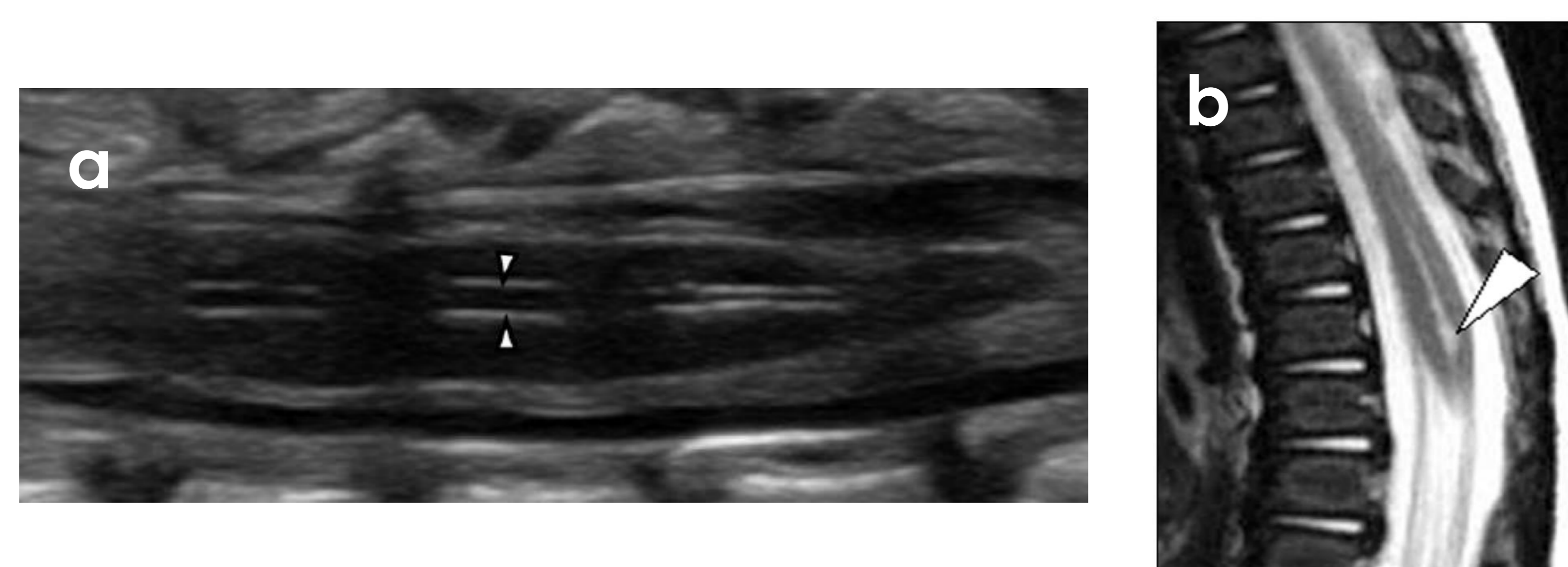
Las claves para diferenciarlo de otras lesiones quísticas son la estabilidad a lo largo del tiempo, la intensidad de señal similar al LCR en todas las secuencias de RM y la ausencia de realce con contraste.



**Figura 17. Lipoma intradural.** Lesión intrarraquídea (flecha amarilla) con hiperseñal en T1 (b) y T2 (a y c) e hipointensa en la secuencia T2 con saturación grasa (d). Asocia dilatación del canal endimario en relación con hidrosiringomielia (flecha verde). El cono medular presenta una localización normal.



**Figura 18. Lipoma del filum terminal.** Lesión intrarraquídea (flecha amarilla) adyacente al filum terminal con hiperseñal en T1 (a) e hipointensa en T1FS (b).



**Figura 19. Ventrículo terminal persistente.** Imagen longitudinal de ecografía (a) que muestra expansión focal de la línea ecogénica central del cordón, por encima del cono medular. La RM de control (b) confirma los hallazgos ecográficos y demuestra estabilidad.

## → Disrafismos espinales cerrados

### ○ Sin masa subcutánea

#### ● Estados complejos

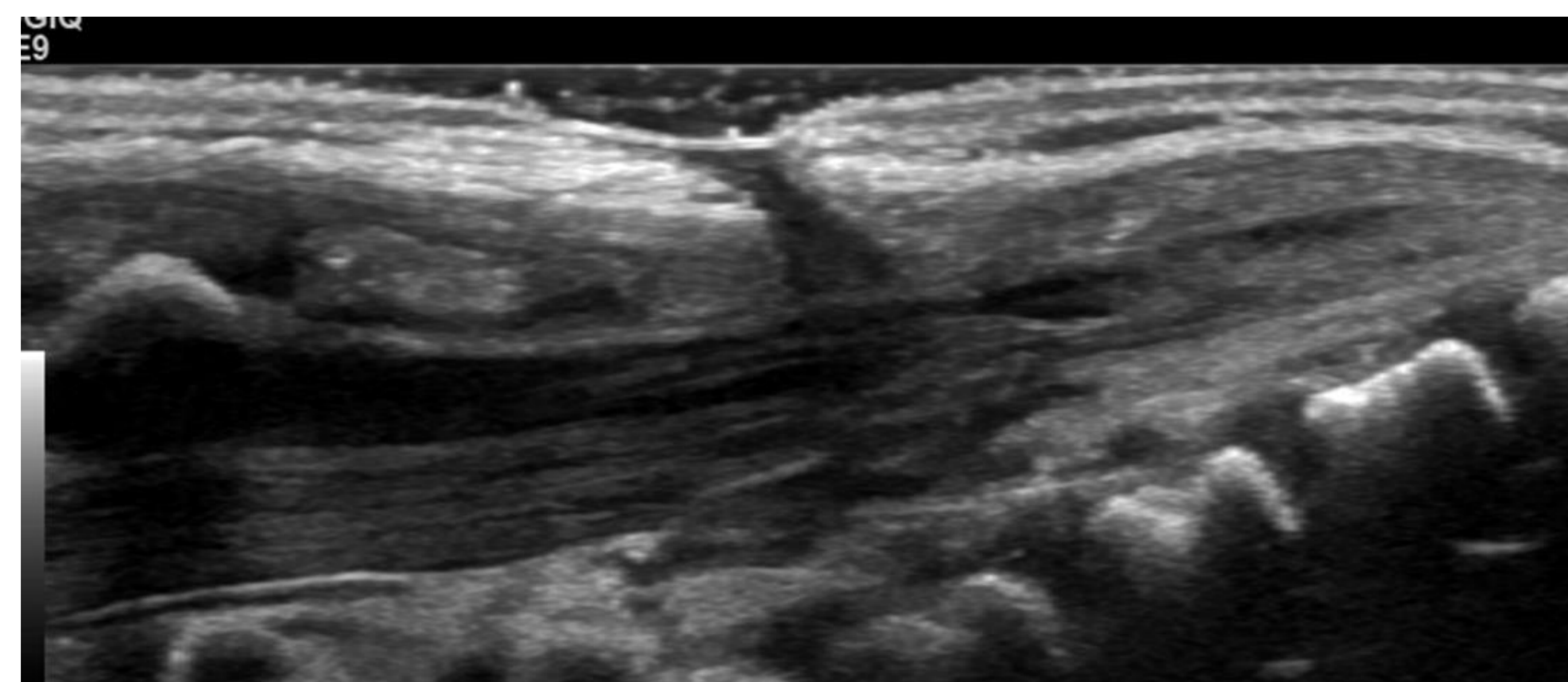
### 1. Seno dérmico dorsal (Fig. 20, 21, 22 y 23)

Se define por un tracto revestido de epitelio en la línea media que conecta la superficie de la piel con el cono medular, la cola de caballo o sus meninges. En la superficie cutánea es frecuente observar un hoyuelo u otros estigmas cutáneos.

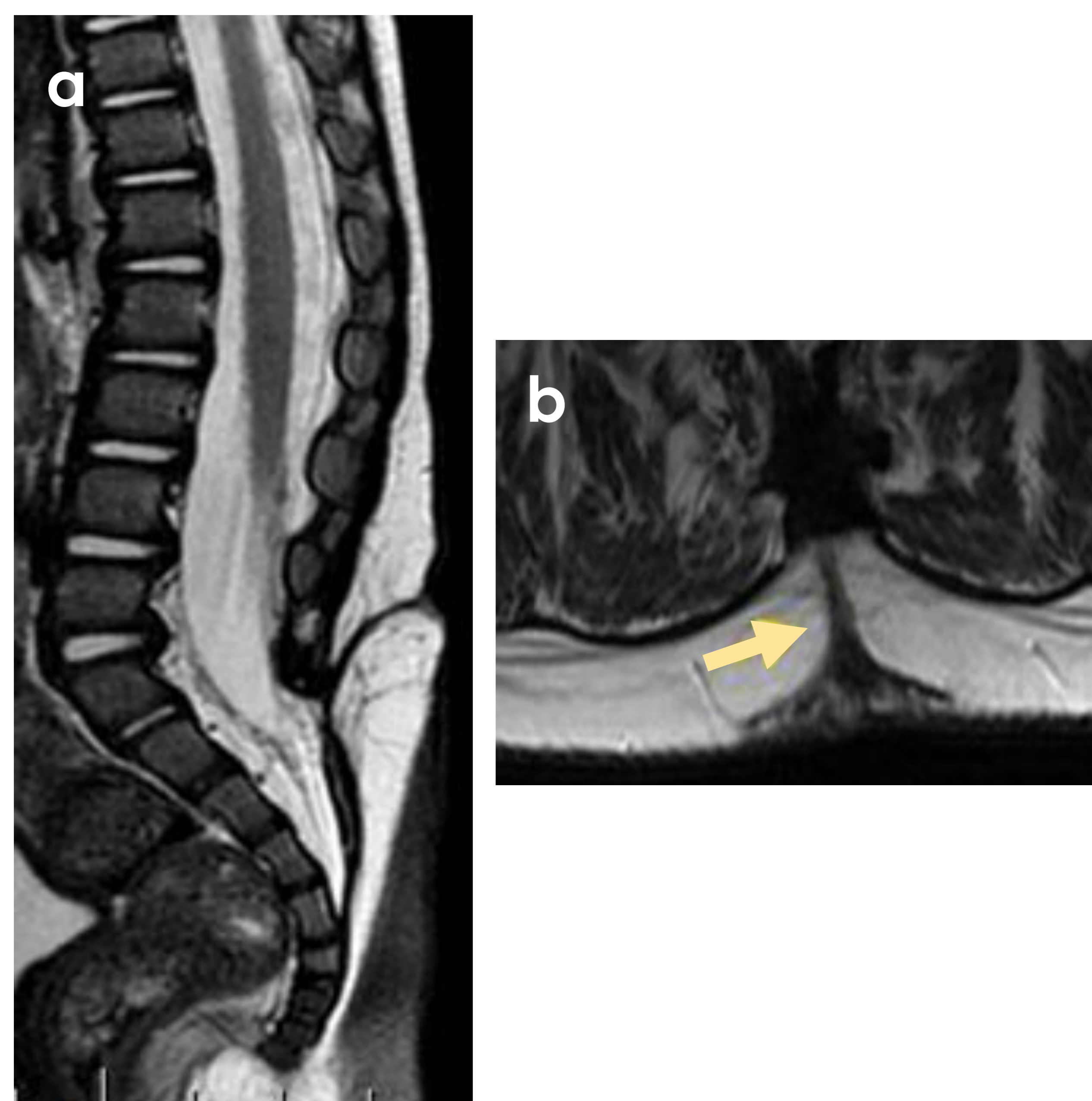
Embriológicamente se debe a un fallo en la neurulación primaria, con una separación tardía e ineficaz del neuroectodermo del ectodermo cutáneo. La localización más frecuente es la lumbosacra al ser la última región en la que se produce el cierre del tubo neural, especialmente en el nivel S2.

El trayecto fistuloso entre la piel y el espacio subpial puede ser el origen de una fuga de LCR o de complicaciones infecciosas como una meningitis o un absceso. También se pueden asociar con quistes de inclusión dérmicos o epidérmicos, que a su vez pueden complicarse por compresión de estructuras nerviosas, sobreinfección o rotura al espacio subaracnoideo.

En la ecografía veremos un trayecto hipoecoico desde la superficie cutánea hasta el canal. En la RM encontraremos un tracto hipointenso en secuencias T1 y T2 con un trayecto oblicuo anteroinferior desde la superficie cutánea hasta el canal espinal. Si se asocia con un quiste de inclusión la secuencia de difusión será útil para diferenciar el quiste epidermoide, que restringe en dicha secuencia, del quiste dermoide. La secuencia de difusión y las secuencias con contraste serán de gran utilidad ante la sospecha de infección, pues los abscesos restringen a la difusión y presentan un realce periférico, mientras que un realce meníngeo o de las raíces de la cola de caballo sugieren meningitis.



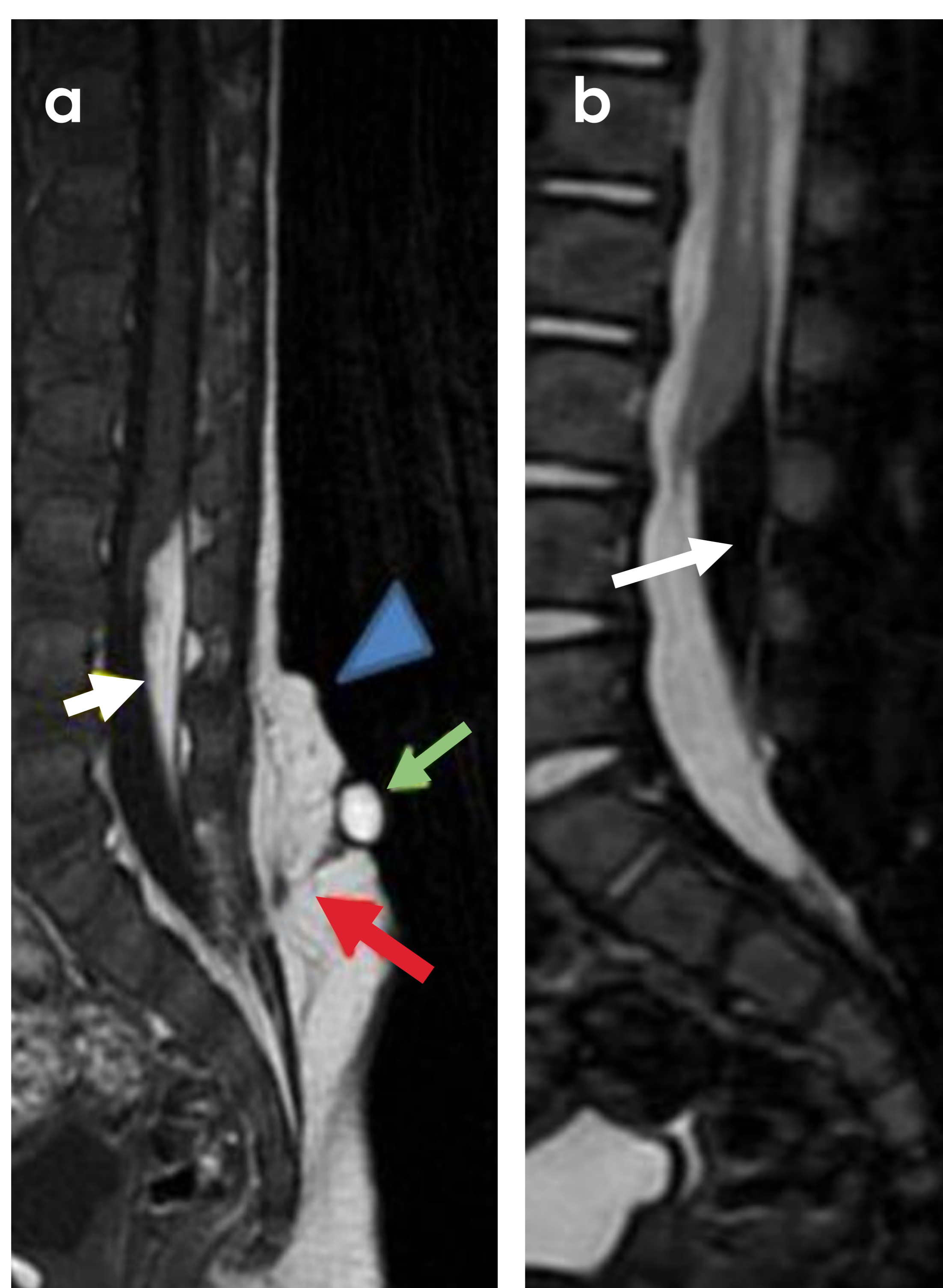
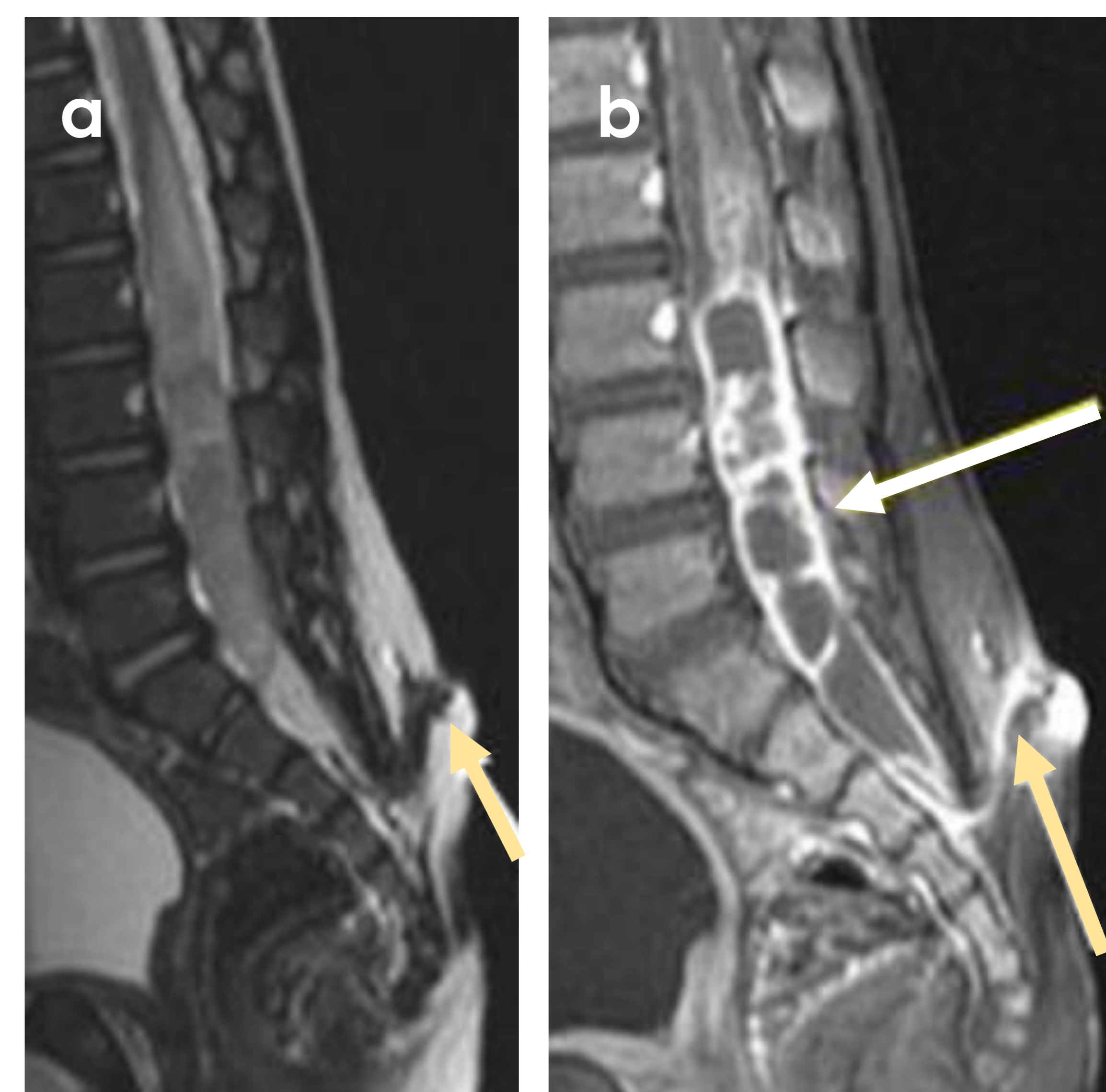
**Figura 20. Seno dérmico dorsal.** Tracto lineal hipoecoico con un trayecto anteroinferior desde la superficie cutánea hasta el saco dural.



**Figura 21. Seno dérmico dorsal.** Tracto lineal hipointenso en T2 (a) y en T1 (b) con un trayecto anteroinferior desde la superficie cutánea hasta el canal espinal en el nivel S2. Cono medular bajo, a nivel L4. Espina bífida sacra.

**Figura 22. Seno dérmico dorsal abscesificado.**

Imagen sagital T2 (a) y T1FS con contraste (b). Tracto lineal hipointenso en T2 desde la superficie cutánea hasta el canal espinal a nivel S2-S3, en relación con un seno dérmico. Tras la administración de gadolinio se observa realce de su pared (flecha amarilla en b) así como colecciones con realce periférico intrarraquídeas (flecha blanca).



**Figura 23. Seno dérmico dorsal asociado a un quiste dermoide.** Imagen sagital T1 (a) y sagital T2FS (b). A nivel lumbosacro se observa un lipoma cutáneo (cabeza de flecha azul) con un tracto hipointenso en relación con un seno dérmico (flecha roja) que se extiende desde la superficie cutánea hasta el nivel S2-S3. La flecha blanca señala una lesión intrarraquídea hiperintensa en T1 e hipointensa en T2FS compatible con un quiste dermoide asociado, que ancla el cordón medular a nivel L3. La flecha verde señala un hemangioma cutáneo.

## → Disrafismos espinales cerrados

- Sin masa subcutánea

- Estados complejos

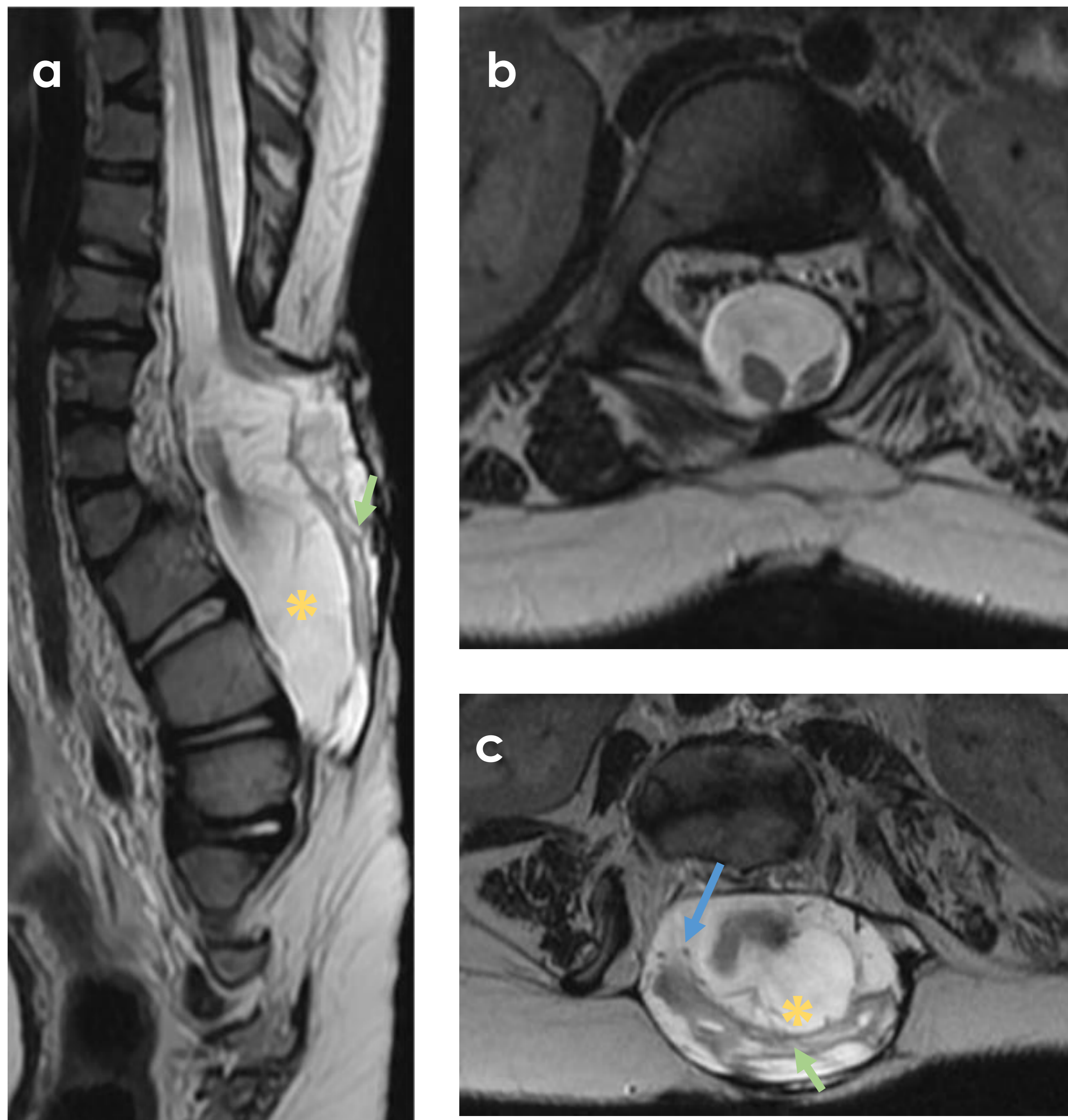
### 2. Diastematomyelia (Fig. 24 y 25)

Consiste en la división completa o segmentaria del cordón medular en dos hemicordones, cada uno con un canal endimeario y recubierto por su piamadre. La localización más frecuente es la lumbar, seguida de la torácica.

El origen se encuentra en una alteración en la integración de la notocorda durante la fase de gastrulación, momento en el que los dos precursores de la notocorda se fusionan en la línea media para formar la notocorda definitiva.

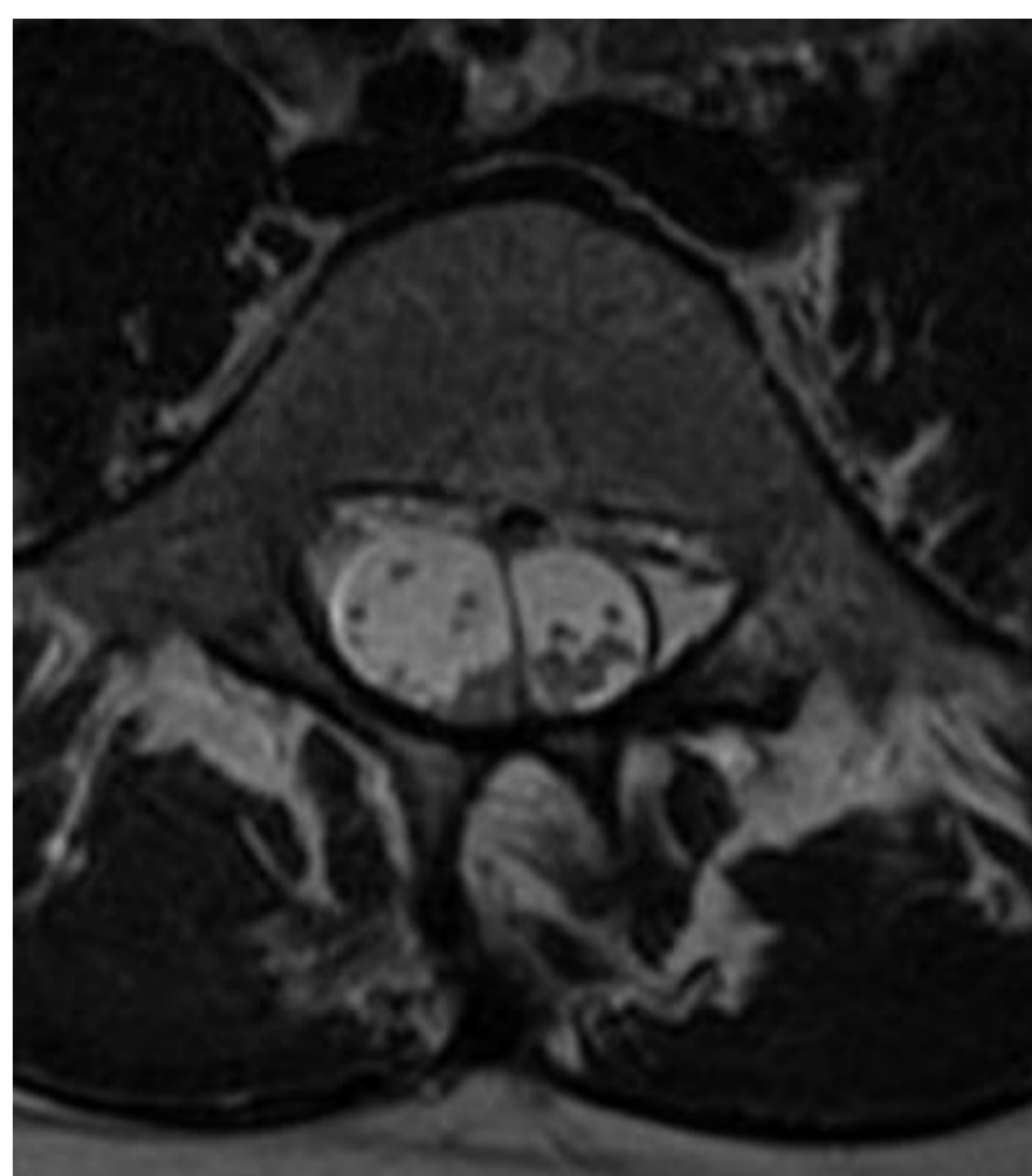
Se divide en dos tipos:

- **Tipo I:** los dos hemicordones están separadas por un septo óseo y/o cartilaginoso, y hay dos sacos duros individuales. Se asocia con anomalías vertebrales e hidromielia.
- **Tipo II:** los dos hemicordones están separados por un septo fibroso (no siempre visualizado en las pruebas de imagen) y comparten el saco dural. Las anomalías vertebrales también están presentes aunque de forma más leve.



**Figura 24. Diastematomielia tipo II asociado a mielomeningocele.**

Imágenes sagital T2 (a) y axial T2 (b y c). División del cordón medular distal en dos hemicordones, sin división cartilaginosa ni ósea. Expansión y herniación del espacio subaracnoideo (asterisco). Los dos hemicordones terminan en una placoda elevada fuera del canal raquídeo (flecha verde), de cuya superficie ventral emergen las raíces nerviosas (flecha azul).



**Figura 25. Diastematomielia tipo II.**

División del cordón medular con un tabique fibroso hipointenso en T2 que cruza el canal medular y separa los dos hemicordones.

## → Disrafismos espinales cerrados

### ○ Sin masa subcutánea

### ● Estados complejos

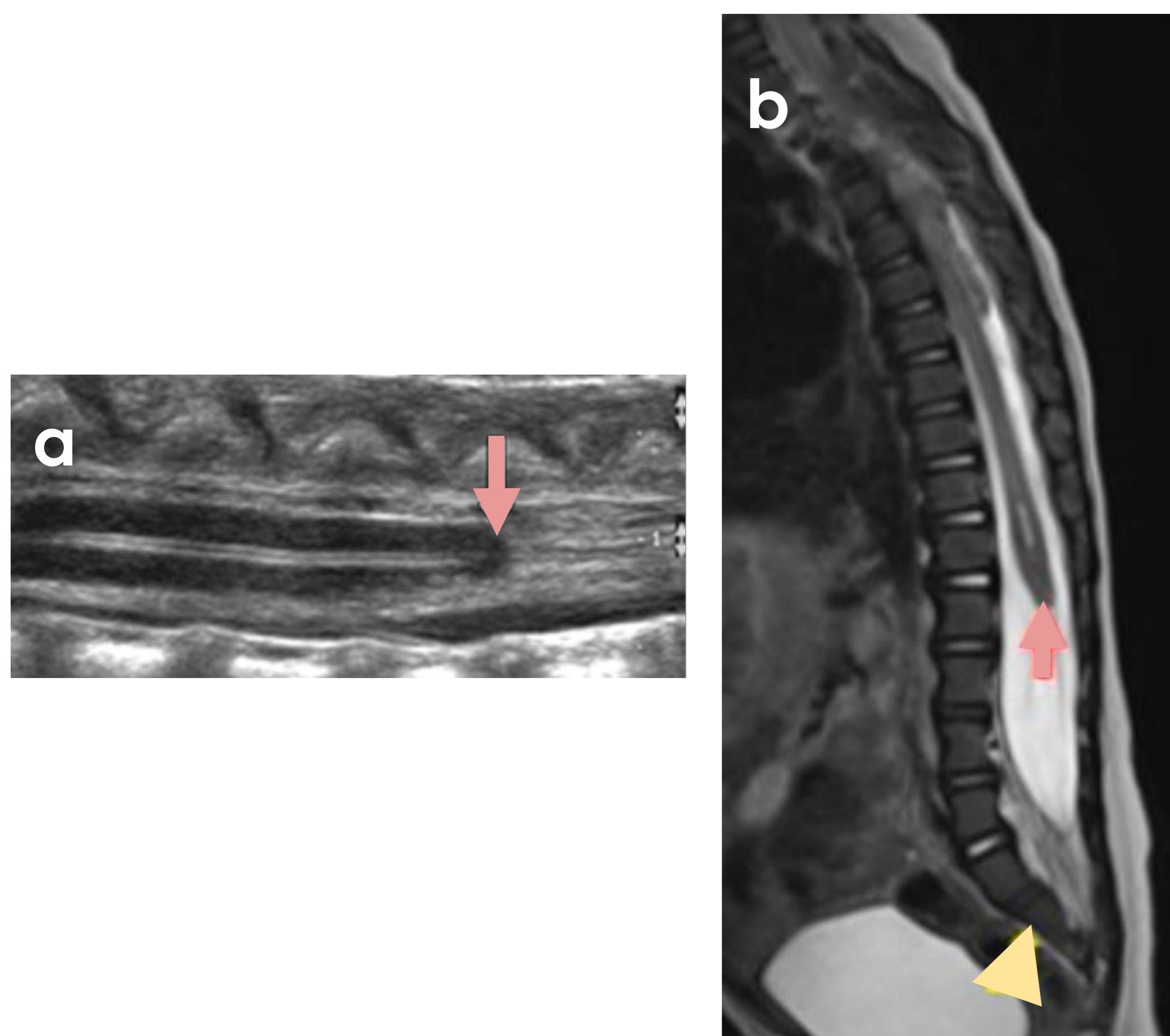
## 3. Síndrome de regresión caudal (Fig. 26 y 27)

Engloba un conjunto de alteraciones que incluyen agenesia lumbosacra, malformaciones en las extremidades inferiores, malformaciones genitourinarias e intestinales, e hipoplasia pulmonar.

Es el resultado de un desarrollo anormal de la masa celular caudal en la transición entre la neurulación primaria y la secundaria.

Diferenciamos dos tipos:

- **Tipo I:** disgenesia vertebral que se puede extender desde la región torácica baja hasta la región coccígea con una terminación del cordón medular alta (por encima de L1) y abrupta.
- **Tipo II:** disgenesia vertebral segmentaria y menos extensa, con un cono medular anclado a una masa espinal (lipoma espinal, lipomielocistocele, etc).

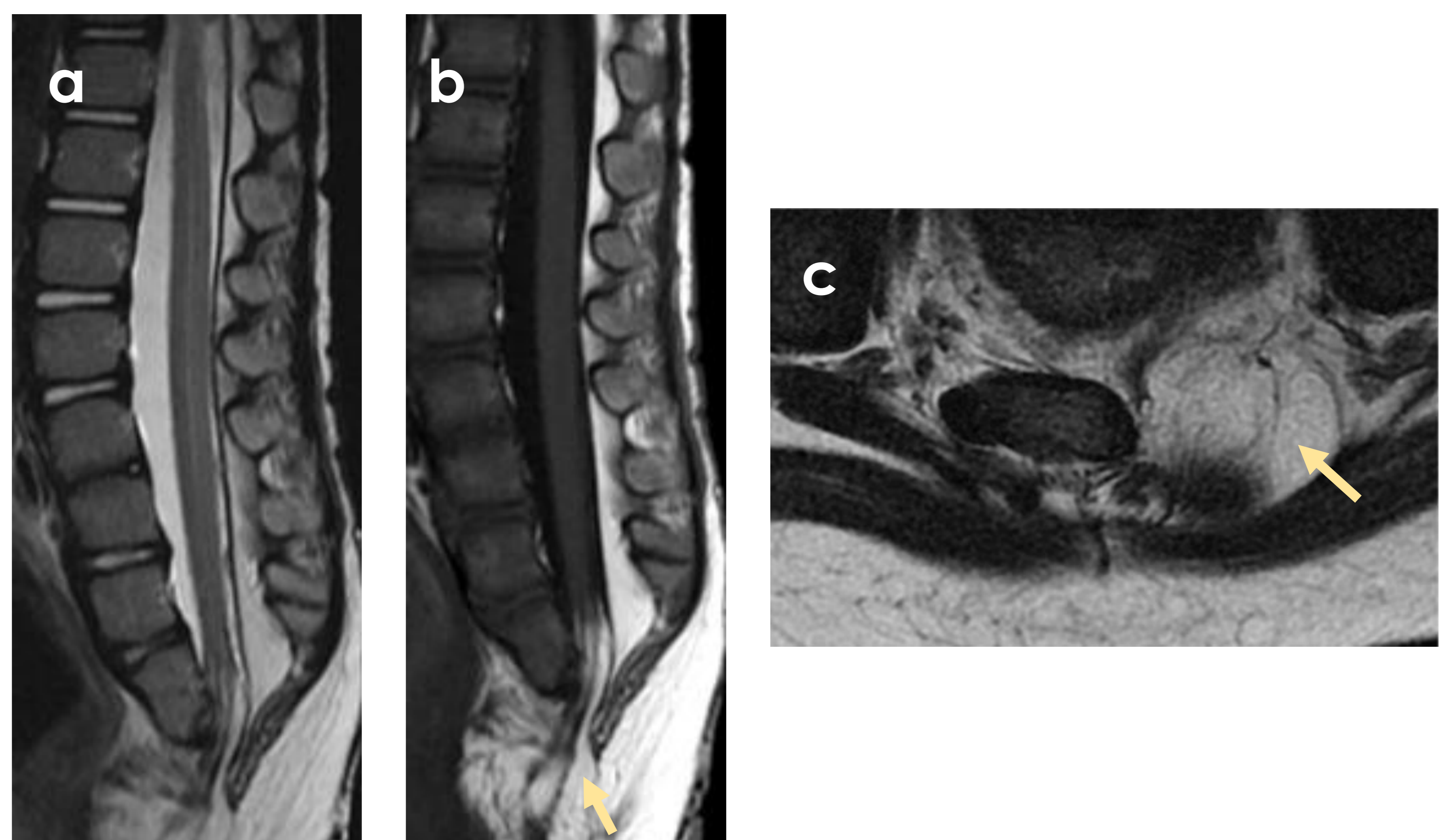


**Figura 26. Síndrome de regresión caudal tipo I.**

Imagen de ecografía (a) que muestra la terminación abrupta del cordón medular. Imagen sagital T2 (b) que confirma los hallazgos, con la terminación abrupta y alta del cono medular (flecha roja), con ligera hidromielia terminal. Agenesia parcial sacrococcígea (punta de flecha amarilla).

**Figura 27. Síndrome de regresión caudal**

**tipo II.** Imágenes sagital T2 (a) sagital T1 (b) y axial T2 (c). Agenesia parcial sacra desde S1 con médula anclada a este nivel. Tejido de señal grasa compatible con un lipomielocelo que se introduce en el canal y se continúa con la grasa de la fosa isquiorrectal (flecha amarilla). El paciente asociaba una malformación anorrectal con atresia anal.



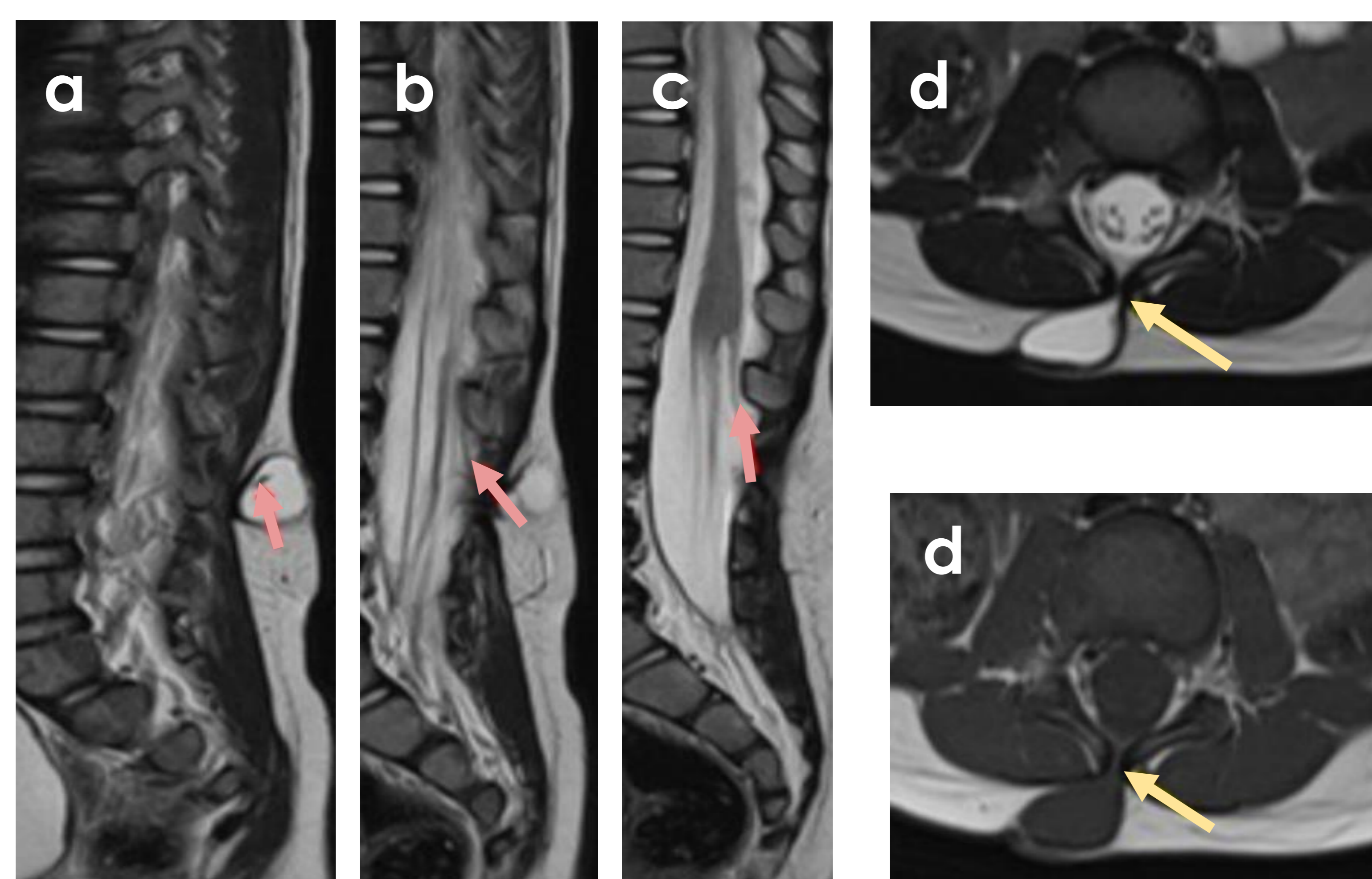


#### 4. Mielosquisis dorsal limitada (Fig. 28 y 29)

Entidad extremadamente rara caracterizada por un defecto cutáneo focal en la línea media no abierto asociado a un tracto de tejido fibroneural que conecta la piel con el cordón medular. Hay dos formas, la forma sacular y la forma no sacular.

	Seno dérmico dorsal	Mielosquisis dorsal limitada
<b>Estigmas cutáneos</b>	Hoyuelo cutáneo	Marca en quemadura de cigarro
<b>Características del tracto</b>	Tracto con luz cubierto por epitelio	Tracto fibroso sin luz
<b>Curso del tracto</b>	El segmento intrarraquídeo apenas es visible	El segmento intrarraquídeo es visible entero o parcialmente
<b>Terminación del tracto</b>	En las raíces de la cola de caballo, en el cono medular, las meninges u otras estructuras, como quistes de inclusión	En el cono medular
<b>Tratamiento</b>	Requiere extirpación quirúrgica urgente incluso en casos asintomáticos, para evitar posibles complicaciones	La cirugía se puede demorar

**Figura 28.** Diferencias entre el seno dérmico dorsal y la mielosquisis dorsal limitada.



**Figura 29. Mielosquis dorsal limitada forma sacular.** Imágenes sagital T2 (a, b y c) y axial T1 (d) y T2 (e). Lesión sacular de LCR (flechas amarillas) con un tracto lineal hipointenso (flechas rojas) que se dirige hacia el canal hasta alcanzar el cono medular (c), anclando la médula en una posición baja.

## → Disrafismos espinales cerrados

### ○ Sin masa subcutánea

#### ● Estados complejos

## 5. Disgenesia espinal segmentaria (Fig. 30)

Forma de disrafismo espinal poco frecuente en la que se produce una alteración focal del desarrollo de la columna y el cordón medular. La localización más frecuente es la transición tóraco-lumbar y lumbar alta.

En la RM encontraremos una deformidad en cifosis debido a la agenesia o hipogenesia de un segmento de la columna vertebral, con un cordón medular subyacente muy adelgazado o ausente. El cordón en los niveles superiores no muestra alteraciones, cambiando bruscamente de calibre en el segmento afectado. A nivel distal el cordón está ensanchado y presenta una terminación anormalmente baja.

Se asocia con paraplejía o paraparesia y malformaciones en las extremidades inferiores.



**Figura 30. Disgenesia espinal segmentaria.** Imagen sagital T2. Agenesia del cordón medular desde D11 hasta L4 (asteriscos), con un cambio de calibre abrupto del segmento superior normal. El segmento distal está ensanchado y en posición baja. Las flechas rojas señalan la fusión anómala de los elementos posteriores y de la parte posterior de los cuerpos de L3-L4. Agenesia de las últimas vértebras sacras y del cóccix.

# Conclusiones

- El disrafismo espinal incluye un amplio espectro de malformaciones congénitas con diferentes características clínicas y de imagen que hacen que el diagnóstico sea un reto.
- Para los radiólogos sin experiencia, un enfoque exhaustivo y sistemático de los hallazgos es crucial para lograr un diagnóstico certero.



# Referencias

1. Rufener SL, Ibrahim M, Raybaud CA, Parmar HA. Congenital spine and spinal cord malformations--pictorial review. *AJR Am J Roentgenol*. 2010;194:S26-37.
2. Kumar J, Afsal M, Garg A. Imaging spectrum of spinal dysraphism on magnetic resonance: A pictorial review. *World J Radiol*. 2017;9(4):178-190.
3. Lowe LH, Johaneck AJ, Moore CW. Sonography of the neonatal spine: part 2, Spinal disorders. *AJR Am J Roentgenol*. 2007;188(3):739-44
4. Ladino Torres MF, DiPietro MA. Spine ultrasound imaging in the newborn. *Semin Ultrasound CT MR*. 2014;35(6):652-61.
5. Unsinn KM, Geley T, Freund MC, Gassner I. US of the spinal cord in newborns: spectrum of normal findings, variants, congenital anomalies, and acquired diseases. *Radiographics*. 2000;20(4):923-38.
6. Trapp B, de Andrade Lourenção Freddi T, de Oliveira Morais Hans M, Fonseca Teixeira Lemos Calixto I, Fujino E, Alves Rojas LC, et al. A Practical Approach to Diagnosis of Spinal Dysraphism. *Radiographics*. 2021;41(2):559-575.