

Patología medular

Diana Ghandour Fabre⁽¹⁾, Ana Camacho Salas⁽²⁾

⁽¹⁾Sección de Neurología Infantil. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Infanta Elena. Valdemoro

⁽²⁾Sección de Neurología Infantil. Servicio de Neurología. Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid

Ghandour Fabre D, Camacho Salas A. Patología medular. *Protoc diagn ter pediatr.* 2022;1:207-216.



1. INTRODUCCIÓN

La patología medular de presentación aguda es una emergencia neuropediátrica y por ello es fundamental conocer las posibles etiologías y realizar una historia clínica y una exploración física detalladas. Ante lesiones medulares encontramos cuadros de debilidad parcial o completa de las piernas (paraparesia/paraplejía) y de debilidad parcial o completa de los cuatro miembros (tetraparesia/tetraplejía).

Según la velocidad de instauración de la sintomatología se distinguen mielopatías agudas y subagudas o crónicas. Las mielopatías agudas, en ausencia de causa traumática, son debidas a compresión medular y mielitis; y las mielopatías subagudas o crónicas son frecuentemente secundarias a malformaciones congénitas y tumores. En cuanto a las causas traumáticas, cabe destacar los partos con presentación de nalgas e hiperextensión cefálica mayor del 90%, ya que tienen un riesgo superior al 70% de lesión medular a nivel cervical inferior y dorsal superior, y los traumatismos por accidentes, por lo que es importante recordar que todo niño involucrado en un politraumatismo presenta una lesión medular hasta que se descarte esta posibilidad.

2. RECUERDO ANATÓMICO

La médula espinal se encuentra dentro del saco dural. Es una estructura tubular que se localiza entre el agujero magno y el cono medular, situado inicialmente en niveles inferiores, y que va ascendiendo hasta alcanzar, en torno a los 12 años, la posición adulta en L1. Está cubierta por las meninges (duramadre, aracnoides y pia madre). Las raíces ventrales emergen del surco anterolateral, con la 2.ª motoneurona en el asta anterior, y las posteriores llegan a la médula en el surco posterolateral, con el soma en el ganglio raquídeo. Presenta dos engrosamientos en relación con la inervación de los miembros: a nivel C5-T1 (inervación de miembros superiores) y T9-L2 (miembros inferiores y pelvis). Está dividida en 31 segmentos: 8 cervicales, 12 torácicos, 5 lumbares, 5 sacros y 1 segmento coccígeo, a partir de los cuales surgen los nervios espinales, tras la unión de ambas raíces. Así, se conoce como *miotoma* al conjunto de músculos inervados por un mismo nervio espinal, y como *dermatoma* al área de piel inervado por un mismo nervio espinal. Cabe destacar los siguientes dermatomas con valor localizador: D5 mamila, D10 ombligo y L1 ingle. Desde el cono medular, se extiende el *filum terminalis*, uniéndose al primer segmento coccígeo.

En la médula, la sustancia gris se encuentra central, con una distribución en forma de H (en las astas posteriores reciben aferencias sensitivas de las raíces posteriores, las anteriores contienen neuronas motoras y las laterales contienen núcleos autonómicos e interneuronas). La sustancia blanca se sitúa en la periferia, formando los haces espinotalámicos, corticoespinales y posteriores. Sus fibras presentan una distribución somatotópica, distribuyéndose de lateral a medial información sacra, lumbar, torácica y cervical en los haces espinotalámicos y corticoespinales, y una distribución de medial a lateral información sacra, lumbar, torácica y cervical en los cordones posteriores (**Figura 1**).

- Haz corticoespinal o piramidal (HCE). Es un tracto descendente, compuesto por los axones que provienen de las primeras motoneuronas de la corteza motora primaria (50%), la corteza premotora, el área motora suplementaria y la corteza sensitiva. En la pirámide se decusan el 75-90% de las fibras, componiendo el HCE lateral; el 10-25% no decusado forma el HCE anterior, que se decusa en el mismo segmento medular sobre el que actúan (**Figura 2**).
- Haz espinotalámico (HET). Es un tracto ascendente que transporta información sobre el dolor, la temperatura y el tacto grosero. Llega a la médula por la raíz posterior, en el asta posterior realiza sinapsis y esta segunda neurona se decusa en el mismo nivel, formando el HET (**Figura 3**).
- Cordón posterior (CP). Es un tracto ascendente que transporta información sobre propiocepción, sensibilidad vibratoria y tacto fino. Se divide en tracto medial o *gracilis* (lleva información sobre la región inferior

del tronco y las extremidades inferiores) y el lateral o *cuneatus* (sensibilidad de las extremidades superiores y de la región superior del tronco). Sus fibras proceden del ganglio de la raíz dorsal y ascienden ipsilateralmente hasta que hacen sinapsis en los núcleos grácil y cuneiforme, situados en la parte inferior del bulbo raquídeo, donde decusan (**Figura 4**).

3. MANIFESTACIONES CLÍNICAS

A continuación se define la sintomatología presente en las lesiones medulares y se describen los principales síndromes medulares agudos (**Tabla 1**), por ser su identificación precoz de vital importancia para un adecuado manejo:

- *Signos de primera y segunda motoneurona*. Si se lesiona el haz piramidal (corteza, tronco encefálico o médula) aparecerán signos de primera motoneurona: espasticidad, tono muscular mantenido, reflejos osteotendinosos (ROT) aumentados, signo de Babinski, debilidad mayor en extensión en miembros superiores y en flexión en inferiores, y ausencia de fasciculaciones. En cambio, en lesiones situadas en el asta anterior o posterior (raíces, nervios espinales o plexos) los signos serán de segunda motoneurona: parálisis flácida de los segmentos implicados, atrofia muscular, ROT abolidos, ausencia de signo de Babinski y presencia de fasciculaciones. Las lesiones en el cono medular producen manifestaciones mixtas.
- *Signos sensitivos*. Las lesiones medulares presentan alteración de la sensibilidad termoalgésica (contralateral) y propioceptiva (ipsilateral) por debajo del nivel lesional. La

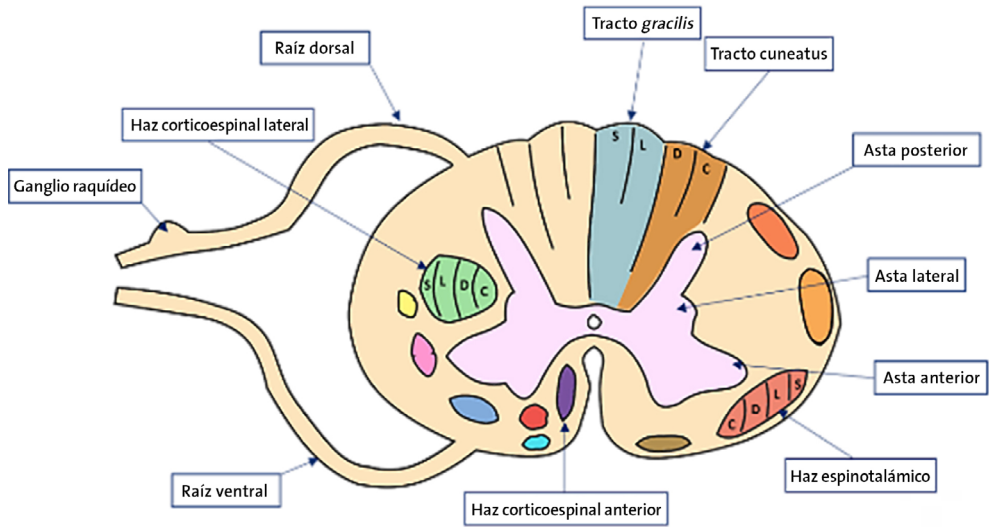
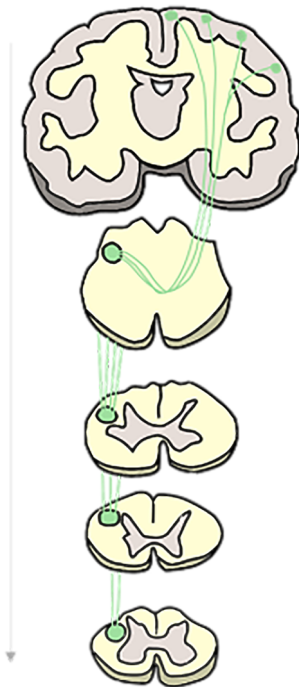
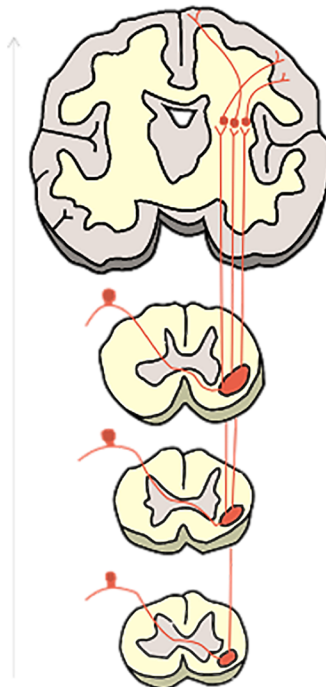
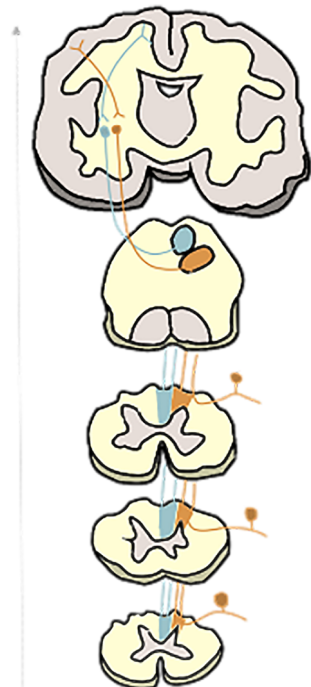
Figura 1. Corte transversal médula

Figura 2. Haz corticoespinal

Figura 3. Haz espinotalámico

Figura 4. Cordones posteriores


Tabla 1. Síndrome medular agudo. Presentación clínica y causas.

Tipo	Localización de la lesión	Tractos involucrados	Clínica	Causas
Completo	Sección medular completa	Todos	Disfunción motora, sensorial y autonómica debajo de la lesión	Traumatismo Inflamación
Central				
• Pequeña	• Comisura anterior	• Cerca canal medular	• Déficit sensorial disociado: pérdida de dolor y temperatura, vibración y posición preservados	Siringomielia, tumor intramedular, traumatismo (hiperextensión cervical)
• Amplia	• HET, HCE, fibras autonómicas y astas anteriores	• Lesión central amplia	• Afectación motora y autonómica por debajo de la lesión	
Anterior	Astas anteriores, HCE, HET y autonómicos	Dos tercios anteriores de la médula	• Debilidad aguda flácida bilateral, pérdida de sensibilidad termoalgésica y control de esfínteres. Disfunción autonómica. • Propiocepción preservada	Oclusión arteria espinal anterior
Posterior	• Ambos CP • Lesiones anchas: HCE y fibras autonómicas	Tercio dorsal de la médula	• Pérdida bilateral de tacto fino y de las sensibilidades vibratoria y propioceptiva • Ataxia sensitiva (Romberg +)	Déficit vitamina B ₁₂ o cobre, desmielinizante, tabes dorsal, VIH, metástasis epidural
Síndrome de Brown-Séquard o hemisección medular	• Ipsilateral: HCE y CP • Contralateral: HET	Hemimédula	Déficit motor e hipoestesia posicional y vibratoria ipsilateral junto a hipoestesia tactoalgésica contralateral	Desmielinizante, compresión, traumatismo
Cono medular	Segmentos lumbosacros de la médula, salida fibras autonómicas	Secciones medulares entre vértebras T12 y L2	Disfunción esfinteriana precoz (vejiga o recto), pérdida sensorial en silla de montar, paraparesia	Inflamación, herniación discal, traumatismo, tumores
Cola de caballo	Lesiones que comprimen o afectan a las raíces nerviosas de la cauda equina	Raíces nerviosas lumbosacras	Parálisis flácida asimétrica de miembros inferiores, pérdida sensorial en la distribución de las raíces afectas, disfunción vesical y arreflexia	Herniación discal, aracnoiditis, tumor, estenosis de canal
Afectación de haz o cordón aislado	Haz piramidal o cordón posterior		Déficit motor o hipoestesia posicional y vibratoria	Déficit vitamina B ₁₂ , mielopatía desmielinizante

HET: tracto espinotalámico, s-tractos espinotalámicos); **HCE:** tracto corticoespinal, s-tractos corticoespinales; **CP:** tracto posterior, s- tractos posteriores.

sensibilidad algésica es la más útil para localizar la lesión.

- *Afectación esfinteriana y sexual.* La afectación medular puede causar problemas de

almacenamiento y vaciado de vejiga, desarrollando secundariamente hidronefrosis, insuficiencia renal, infecciones urinarias de repetición y disreflexia autonómica, e incontinencia fecal, asociando ileo paralíti-

co, *ulcus* gástrico, hemorroides y disreflexia autonómica.

- Shock *medular*. Es una situación transitoria de ausencia de función medular tras una lesión medular aguda y grave, caracterizada por parálisis flácida, arreflexia y anestesia por debajo de la lesión. La recuperación se identifica por reaparición de ROT y aumento de tono o espasticidad, y se inicia en torno a la tercera semana de evolución.
- Shock *neurogénico*. Consiste en hipotensión y tendencia a la bradicardia, secundarias a una lesión del sistema simpático paravertebral torácico. Es importante tenerla en cuenta en niños que han sufrido un politraumatismo y presentan hipotensión con mala respuesta a expansiones de volumen.

4. ETIOLOGÍA

La cronología en la aparición de las manifestaciones clínicas ayuda a establecer la causa de la lesión y la urgencia en su abordaje diagnóstico y terapéutico. Así, las mielopatías se dividen en:

- *Agudas*. El déficit se instaura en minutos u horas y, generalmente, se inicia con una fase de *shock* medular.
- *Subagudas*. El déficit se instaura en días. También pueden presentarse con una fase de *shock* medular.
- *Crónicas*. El déficit se instaura en semanas o meses.

Las principales causas de mielopatía en función de su cronología de aparición se exponen a continuación.

4.1. Mielopatías agudas

4.1.1. Inflammatorias

Ver **Tabla 2** para el diagnóstico diferencial.

Definición de mielitis transversa aguda idiopática (MTA). Es un síndrome medular inmunomediado que se manifiesta con síntomas motores, sensitivos y disautonómicos de instauración relativamente abrupta. Se asocia a dolor hasta en el 60% de los casos. El término *transversa* no hace referencia a la extensión, sino a la alteración sensitiva en banda que se produce por el nivel sensitivo. Predomina en niñas, con picos de incidencia de 0-2 años y 5-17 años. Supone el 20% de todos los síndromes desmielinizantes en Pediatría. Suele estar precedida por una infección banal 3 semanas antes, y en otras ocasiones por traumatismos leves, vacunas o reacciones alérgicas. Para realizar el diagnóstico diferencial de sus causas es imprescindible realizar una RM cerebral, estudiar BOC e índice de IgG en LCR, así como determinar anticuerpos específicos. Actualmente se pueden determinar los anticuerpos antiaquaporina (AQP4) y antiglicoproteína de la mielina de los oligodendrocitos (MOG). La identificación de nuevos anticuerpos en el futuro podría modificar la clasificación nosológica actual.

- **Desmielinizantes**

- *Encefalomielitis aguda diseminada (EMAD)*. Es una enfermedad desmielinizante monofásica y multifocal típica de niños y adultos jóvenes. Suele estar precedida de un cuadro infeccioso banal y

Tabla 2. Claves diagnósticas de las principales mielitis agudas inflamatorias.

	EMAD	EM	NMOSD	PFA
Infección vírica previa	+++	+	+	++
Evolución neurológica	Días/Semanas	Crónica	Aguda/Crónica	Horas/Días
Clínica:				
• Déficit motor	Frecuente	Frecuente	Frecuente	Siempre
• Déficit sensitivo	Frecuente	Frecuente	Presente	Mínimo
• Disfunción esfinteriana	Frecuente	No frecuente	Presente	Posible
• Encefalopatía	Sí	No	No	No
LCR				
• Leucocitos	+ / ++	+	++	++
• Proteínas	Normal a ↑	Normal	Normal a ↑	Normal a ↑
• BOC	- / +	90%	15%	-
• Índice IgG	Elevado	60% elevado	No elevado	-
Suero				
• Anti-MOG	+		+	-
• Anti-AQP4			+	-
RM				
• Espinal	Lesiones amplias y confluyentes de SB	< 2 segmentos, periféricos, haces P y L	> 3 segm./l. periféricas	Lesión extensa de SG y edema (precoz)
• Cerebral	Lesiones amplias y confluyentes de SB y GB	SB periventricular, yuxtacortical, infratentorial	60% NO, HT y TE	TE (puente)
EMG/ENG anomalías	No	No	No	Presentes

EMAD: encefalomiélitis aguda diseminada; **EM:** esclerosis múltiple; **NMOSD:** trastorno del espectro neuromielitis óptica; **PFA:** parálisis flácida aguda; **TE:** troncoencéfalo; **HT:** hipotálamo; **SG:** sustancia gris; **GB:** ganglios de la base; **SB:** sustancia blanca; **NO:** nervio óptico; **L:** lesión; **Segm:** segmentos.

ser multifocal. Siempre se acompaña de encefalopatía. Excepcionalmente puede ser multifásica (2 episodios de EMAD separados al menos 3 meses), pero con 3 o más episodios hay que replantear el diagnóstico. De hecho, en el seguimiento posterior, el 25% de los pacientes cumple criterios de EM.

– **Esclerosis múltiple (EM).** Se caracteriza por episodios inflamatorios recurrentes del sistema nervioso central (SNC). Menos del 5% de los pacientes debutan en

la infancia y en el 10% el primer brote es una MTA. La lesión medular se extiende menos de 2 segmentos vertebrales. La mielopatía suele ser incompleta, lo que se traduce en sintomatología asimétrica. En la fase aguda, las lesiones en la RM captan contraste en forma de anillo, nódulo o salpicada. Ante una primera lesión medular, la existencia de 2 o más lesiones cerebrales en la RM cerebral implica un riesgo del 88% de evolución a EM en los siguientes 20 años, mientras que si la neuroimagen es normal, el riesgo disminuye a un 19%.

– *Trastorno del espectro neuromielitis óptica (Neuromyelitis optica spectrum disorder, NMOSD)*. Es una enfermedad inflamatoria recurrente del SNC que afecta especialmente a los nervios ópticos y a la médula espinal, así como a otras áreas cerebrales (hipotálamo, área postrema y sustancia gris periacueductal). El 3-5% de los casos debuta en la infancia y el 30-50% lo hace con una MTA. La lesión se extiende más de 3 segmentos vertebrales, aunque puede haber mielitis extensa (EMAD) y, hasta en el 15%, EM. Está ampliamente asociada con otras enfermedades autoinmunes. Aunque el biomarcador clásico de la NMOSD han sido los anti-AQP4 en suero, en la infancia hay una alta prevalencia de detección de anti-MOG (NMOSD-like). Los casos seronegativos se diagnostican mediante criterios clínicos y de neuroimagen.

– *Síndromes asociados a anticuerpos anti-MOG*. El 50% se producen tras una infección vírica. Las manifestaciones clínicas en niños abarcan EMAD, neuritis óptica, mielitis aguda y NMOSD-like. Solo el 9% están asociados a otras enfermedades autoinmunes. La persistencia de anti-MOG en suero se relaciona con el riesgo de recurrencia.

• **Infecciosas**

– *Parálisis flácida aguda (PFA)*. Es la afectación del asta anterior de la médula a los 3-5 días de una infección viral. Por la similitud con la poliomielitis también se habla de *polio-like*. Puede asociar rigidez de cuello y dolor antes o junto con la aparición de la debilidad y la arreflexia. Suele

tener un inicio asimétrico y es posible la implicación del troncoencéfalo (pares craneales, función bulbar), sin afectación de funciones superiores. Desde 2014, se ha visto incrementada su incidencia debido a la infección por los enterovirus D68 y A71. El mecanismo patogénico es infeccioso e inflamatorio.

– *Mielitis infecciosa aguda por virus, bacterias, hongos o parásitos*. Se asocia a meningismo, fiebre y, en ocasiones, *rash* cutáneo específico (Lyme, herpes zóster, *rash* vesiculoso peribucal y palmo plantar del enterovirus 71). Es importante conocer los patógenos endémicos de cada zona, la inmunocompetencia del paciente y el ambiente epidémico familiar. El LCR es inflamatorio (pleocitosis con neutrofilia, elevación de proteínas e hipoglucorraquia). La identificación del agente causal mediante PCR es el método más sensible para su diagnóstico.

• **Asociadas a enfermedad sistémica**

Como lupus eritematoso sistémico, enfermedad de Sjögren, síndrome antifosfolípido, sarcoidosis o enfermedad de Beçhet. Son poco frecuentes en niños, pero estas enfermedades pueden debutar con afectación del SNC, por lo que se deben tener en cuenta en el diagnóstico diferencial de las mielitis antes de considerarlas idiopáticas. Para su diagnóstico deben cumplir unos criterios clínico-analíticos específicos.

• **Idiopáticas**

Suponen la causa más frecuente, una vez descartadas el resto de las entidades.

4.1.2. No inflamatorias

• **Traumatismo medular (ver shock medular)**

En este apartado cabe destacar el concepto de SCIWORA (*Spinal Cord Injury Without Radiographic Abnormality*). Es una lesión medular traumática sin anomalías radiológicas. Es un tipo de lesión casi exclusiva de los niños, por ser mayor en ellos la movilidad de la columna y el nivel de unión del continente osteoligamentoso.

• **Vascular**

La vascularización medular depende de la arteria espinal anterior y dos arterias espinales posteriores y sus ramas penetrantes. Las alteraciones en la vascularización presentan imágenes similares a las mielitis. Pueden ser lesiones hemorrágicas o isquémicas y arteriales o venosas:

- Isquemia medular. Es poco frecuente en niños. El infarto de la arteria espinal anterior produce un síndrome medular anterior devastador, en el que la sintomatología evoluciona en minutos. Otra causa de isquemia medular es la vasculitis.
- Malformaciones vasculares (malformación arteriovenosa, fístulas arteriovenosas durales, cavernomas y telangiectasias capilares). Pueden presentar un curso agudo, subagudo o intermitente.
- Embolismo fibrocartilaginoso. Se debe a la embolización del núcleo pulposo del disco intervertebral que obstruye el flujo vascular. Se desencadena por traumatismos y esfuerzos.

- Hemorragia medular. Secundaria a una rotura vascular, aunque en ocasiones se debe a un infarto venoso hemorrágico.

4.2. Mielopatías subagudas/crónicas

• **Compresión medular**

- *Extrínseca*. Tumores (sarcoma de Ewing, neuroblastoma y linfoma de Hodgkin), hematomas epidurales, abscesos espinales y malformaciones.
- *Intrínseca*
 - Tumores intramedulares y extramedulares intradurales (gliomas, neurofibromas y meningiomas). La persistencia de captación de gadolinio meses después de tratar una mielitis debe hacer sospechar una neoplasia.
 - Malformaciones medulares (disrafismo espinal).

• **Enfermedades degenerativas genéticas**

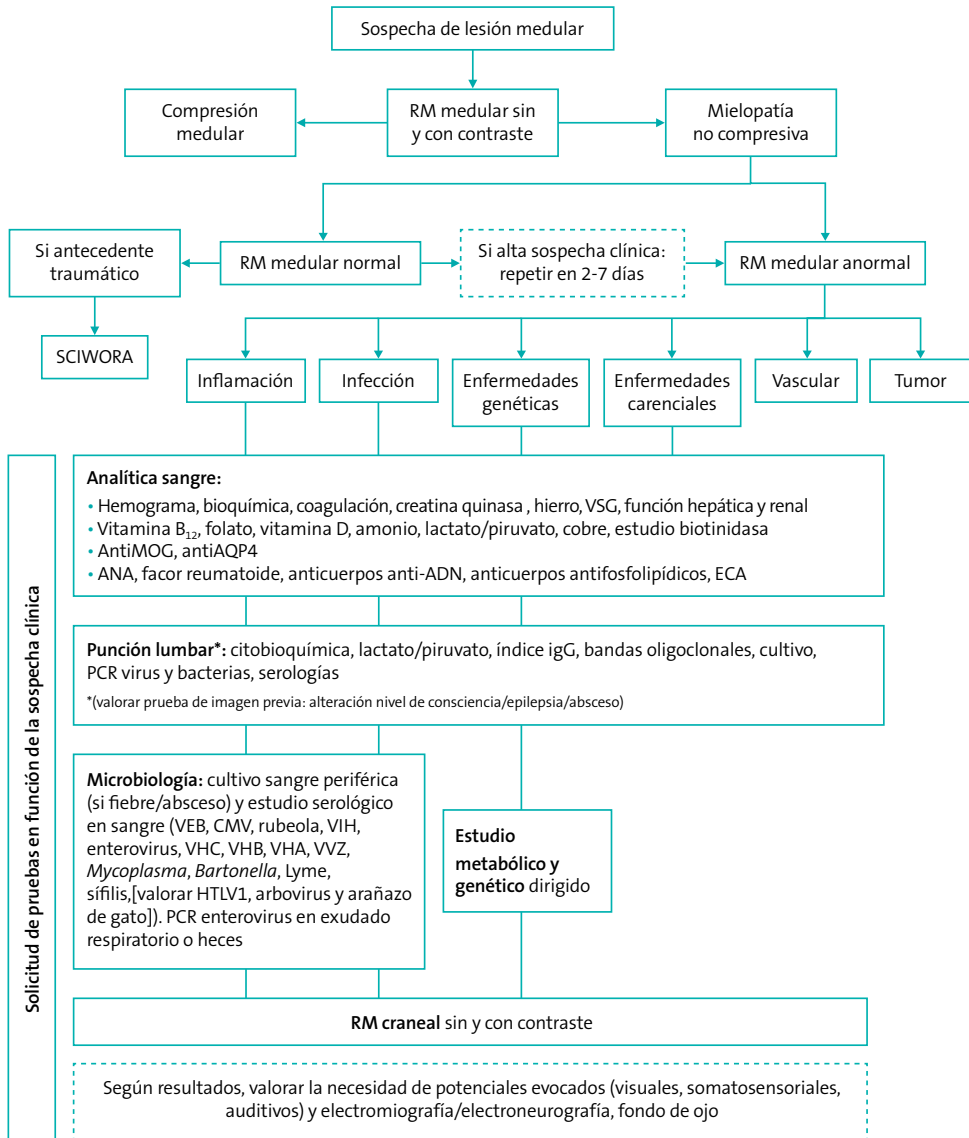
Paraplejía espástica familiar (aislada o asociada a otros trastornos neurológicos) y ataxia de Friedreich (aunque la mielopatía está enmascarada por el resto de las manifestaciones de la enfermedad).

• **Errores innatos del metabolismo**

Enfermedades lisosomales, peroxisomales, mitocondriales y deficiencia de biotinidasa, entre otros.

• **Trastornos carenciales**

El déficit de cobre y vitamina B₁₂ produce una afectación de los cordones posteriores.

Figura 5. Procedimiento en caso de sospecha de lesión medular.


5. PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

Las pruebas complementarias a realizar vienen detalladas en la **Figura 5**.

6. TRATAMIENTO

El tratamiento de una mielopatía aguda se basa en la etiología. Ante una compresión medular hay que contactar con neurocirugía.

En una mielopatía infecciosa se pautará un tratamiento empírico (según los posibles agentes causales) hasta obtener la confirmación microbiológica. En las mielopatías inflamatorias o las que asocien con edema importante, como en compresión aguda o isquemia, se administrarán corticoides endovenosos.

En las MTA hay que iniciar precozmente el tratamiento con metilprednisolona endovenosa 30 mg/kg/día (máximo 1 g/día), durante 5 días y continuar con prednisona oral 1-2 mg/kg/día en pauta descendente durante 1 mes. Se puede asociar inmunoglobulinas (2 g/kg/día, de 2 a 5 días) inicialmente o ante respuesta insuficiente a los corticoides. En los casos de extrema gravedad, mala respuesta a corticoides o contraindicación de estos, se empleará plasmaféresis.

Se debe hacer una valoración multidisciplinar de los pacientes con patología medular para identificar y tratar posibles complicaciones asociadas: espasticidad; disfunción vesical, gastrointestinal y sexual; disregulación autonómica; dolor neuropático; déficit de vitamina D; osteoporosis y nefrolitiasis.

El pronóstico de recuperación es variable y depende tanto de la etiología como de la extensión de la lesión.

BIBLIOGRAFÍA

- Absoud M, Greenberg BM, Lim M, Lotze T, Thomas T, Deiva K. Pediatric transverse myelitis. *Neurology*. 2016;87(9 Suppl 2):S46-S52.
- Arroyo HA. Mielopatías agudas no traumáticas en niños y adolescentes. *Rev Neurol*. 2013;57 Suppl 1:S129-S138.
- Cole J, Evans E, Mwangi M, Mar S. Acute disseminated encephalomyelitis in children: an updated review based on current diagnostic criteria. *Pediatr Neurol*. 2019;100:26-34.
- Fenichel GM. Neurología pediátrica clínica. Un enfoque por signos y síntomas. 6.ª edición. Madrid: Elsevier; 2010.
- Kunam VK, Velayudhan V, Chaudhry ZA, Bobinski M, Smoker WRK, Reede DL. Incomplete cord syndromes: clinical and imaging review. *Radiographics*. 2018;38(4):1201-22.
- Méndez Gallart GT. Asistencia inicial al traumatismo pediátrico. 1.ª edición. Madrid: Editorial Médica Panamericana; 2013.
- Murphy OC, Pardo CA. Acute flaccid myelitis: A clinical review. *Semin Neurol*. 2020;40(2):211-8.
- Tenenbaum S, Yeh EA; Guthy-Jackson Foundation International Clinical Consortium (GJCF-ICC). Pediatric NMOSD: A review and position statement on approach to work-up and diagnosis. *Front Pediatr*. 2020;8:339.
- Theroux LM, Brenton JN. Acute transverse and flaccid myelitis in children. *Curr Treat Options Neurol*. 2019;21:64.