

Dolor torácico y paraplejía de aparición súbita: un caso de infarto medular

Joana Tenente^a, Maria Gaia^a, Lorena Stella^a, Joana Nunes^b, Marta Vila-Real^c, Fátima Santos^c

^aServicio de Pediatría, ^bServicio de Neuroradiología, ^cUnidad de Neuropediatría, Servicio de Pediatría. Centro Hospitalar Vila Nova de Gaia/Espinho. Vila Nova de Gaia, Portugal.

Correspondencia: Dra. Joana Tenente. Pediatrics Department, CHVNGE/E. Rua Francisco Sá Carneiro, 4400-129. Vila Nova de Gaia, Porto, Portugal.

E-mail: joanatenente@hotmail.com

Aceptado tras revisión externa: 18.11.20.

Cómo citar este artículo: Tenente J, Gaia M, Stella L, Nunes J, Vila-Real M, Santos F. Dolor torácico y paraplejía de aparición súbita: un caso de infarto medular. *Rev Neurol* 2021; 72: 221-2. doi: 10.33588/rn.7206.2020598.

English version available at www.neurologia.com.

© 2021 Revista de Neurología

El infarto medular es sumamente infrecuente, pues supone entre el 0,3 y el 1% de todos los casos de ictus [1]. Aunque en el paciente adulto se tiene clara constancia de la relación del infarto con las intervenciones quirúrgicas vasculares, como las de los aneurismas aórticos [2], la isquemia medular espontánea resulta extremadamente rara, todavía más en los pacientes pediátricos. Se ha descrito que el embolismo fibrocartilaginoso supone la causa del 5,5% de los infartos medulares y permanece infradiagnosticado debido a su presentación clínica vaga [3]. La irrigación de la médula espinal tiene lugar a través de dos arterias, las arterias espinales anterior y posterior, de las cuales la anterior es la afectada en la gran mayoría de casos (~95%). Los síntomas pueden ir desde la debilidad leve a la paraparesia acompañada de retención urinaria, con el dolor de espalda como el síntoma referido con más frecuencia.

Caso clínico. Gimnasta acrobática de 12 años y sana hasta la fecha que acudió al servicio de urgencias por una dorsalgia repentina que la había despertado a las seis de la mañana. Cuando intentó ponerse en pie, se percató de que también le dolía la pierna derecha y que la debilidad que afectaba a ambas extremidades le impedía caminar. En la jornada anterior había asistido al entrenamiento habitual de gimnasia acrobática, donde había ejecutado varios saltos sobre las rodillas. Negó sufrir otros síntomas, como fiebre, síntomas infecciosos, retención urinaria

o entumecimiento. No se hallaron antecedentes médicos ni familiares que fueran relevantes.

En el momento del ingreso, las constantes vitales eran las normales para su edad y estaba afebril. En la exploración neurológica, tanto el estado mental como los pares craneales fueron normales. En las extremidades superiores presentaba una fuerza 5/5 sin alteraciones sensoriales, y en las inferiores, una fuerza muscular de grado 4, con el descenso de ambas piernas en la maniobra de Mingazzini. Se objetivó hipoestesia en la extremidad inferior izquierda. No presentaba alteraciones de la propiocepción. El reflejo rotuliano estaba presente bilateralmente con respuesta de grado 2, pero no se obtuvo respuesta en el reflejo aquileo. El signo de Babinski estaba ausente. No podía deambular sin ayuda. El resto de la exploración neurológica fue anodino.

Los análisis hematológicos presentaron resultados normales: hemograma completo, bioquímica sérica, coagulograma y estudio protrombótico (niveles de proteínas C y S, anticuerpos anticoagulante lúpico, anticardiolipina, anti- β_2 -glucoproteína y antitrombina III). Se halló una variante heterocigota A c.667C>T en el gen de la metilenoetotetrahidrofolatorreductasa y una variante heterocigota 4G en la posición 675 del gen del inhibidor del activador del plasminógeno de tipo 1 (PAI-1), pero la concentración de homocisteína era normal. Las radiografías de la columna vertebral y del tórax no revelaron nada anormal. En la tomografía axial computarizada torácica y lumbar tampoco se observó nada reseñable. No se analizó el líquido cefalorraquídeo. Se decidió ingresarla para seguir con las pruebas y se ordenó una resonancia magnética (RM) urgente de la región torácica y lumbar que reveló una prominente señal alta en T₂ con hiperintensidad en trazo de lápiz que iba de los segmentos D2-3 a D6-7 en el plano sagital, así como dos puntos brillantes en las secuencias potenciadas en T₂ en el plano axial (signo de los 'ojos de lechuza'), concordante con la afectación del territorio de la arteria espinal anterior (Fig. 1). La RM cerebral era normal, como la del resto de la médula. El diagnóstico más probable era un episodio de isquemia medular. El ecocardiograma transtorácico no reveló émbolos cardíacos ni cardiomiopatía congénita.

El tratamiento consistió en tratamiento de soporte, con vigilancia del estado respiratorio, cardiovascular y neurológico, y de la hidratación de la paciente, que comenzó a tomar ácido acetilsalicílico e inició fisioterapia de rehabilitación.

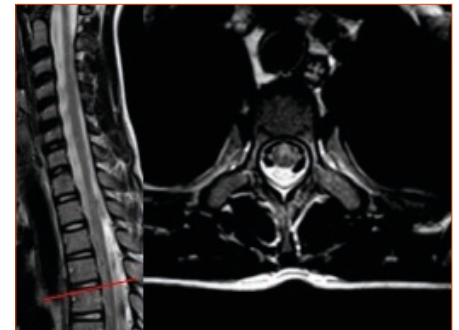


Figura 1. Resonancia magnética lumbar en la que se observa una prominente señal alta en T₂ con hiperintensidad en trazo de lápiz que se extiende entre los segmentos D2-3 y D6-7 en el plano sagital y dos puntos brillantes visibles en las imágenes potenciadas en T₂ en el plano axial (signo de los 'ojos de lechuza'), correspondientes a la afectación del territorio de la arteria espinal anterior.

Al sexto día era capaz de mantenerse en bipedestación por sí sola y una semana después pudo deambular sin ayuda. Mantenía las alteraciones sensoriales, principalmente las térmicas. El resto del ingreso transcurrió sin hechos reseñables y recibió el alta en el día 14 con derivación a un centro de rehabilitación como paciente ambulatoria para proseguir el tratamiento intensivo, que se prolongó durante un mes.

En la visita de seguimiento realizada a los seis meses refirió no sentir dolor y podía caminar sin ayuda. Se quejaba de alteraciones sensoriales térmicas en las extremidades inferiores, sobre todo en la región proximal de la pierna izquierda (era incapaz de percibir el agua fría y el agua caliente). En la exploración física no se detectaron otros déficits neurológicos. Seguía tomando ácido acetilsalicílico. En la RM torácica efectuada a los seis meses de la lesión se evidenció la evolución del infarto medular crónico con señal hiperintensa en T₂ en los segmentos D2-3 a D6-7, sin atrofia medular apreciable ni lesiones nuevas (Fig. 2).

Al cabo de un año hacía vida normal, con secuelas leves, pues sólo persistía la hipoestesia en la extremidad inferior izquierda.

El infarto medular es sumamente raro en niños y su patogenia difiere de la de los adultos [4]. El embolismo fibrocartilaginoso es un tipo de mielopatía isquémica cuya primera descripción se remonta a 1961 por Naiman en un adolescente de 15 años que falleció como consecuencia de varios microémbolos arteriales fatales en el núcleo pulposo que afectaron a la médula espinal y al tronco encefálico, y que sufrió una tetraplejía súbita tras una caída de espaldas balnearia mientras jugaba a baloncesto [5].

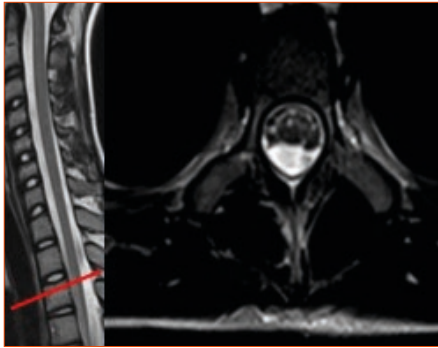


Figura 2. RM lumbar que muestra la evolución del infarto medular crónico con señal hiperintensa en T₂ en los segmentos D2-3 a D6-7, sin atrofia medular apreciable ni lesiones nuevas.

La médula espinal recibe el riego sanguíneo a través de la arteria espinal anterior y de las dos arterias espinales posteriores, que sólo irrigan su tercio posterior. El alto grado de circulación colateral reduce la vulnerabilidad de la médula a las lesiones vasculares. La médula torácica inferior no posee una circulación colateral tan profusa y está menos vascularizada, por lo que el riesgo de infarto es mayor en ella [6]. La fisiopatología del embolismo fibrocartilaginoso es incierta. Se cree que el desplazamiento energético del núcleo pulposo del disco hacia los vasos intradiscales o del cuerpo vertebral motivado por un pequeño traumatismo o por ciertas fuerzas de carga axiales provocaría el colapso del material cartilaginoso en la arteria espinal [7]. Ambos sexos parecen afectarse por igual [8], si bien algunos estudios indican su predominancia en el femenino [3,7,8].

Los signos y síntomas iniciales y subsiguientes dependen de la localización del infarto [9]. El 50% de los afectados alcanza el pico sintomático en las primeras 12 horas y la práctica totalidad de ellos en las primeras 72 horas [10]. La presentación más frecuente del embolismo fibrocartilaginoso es la raquialgia aguda en el segmento lesionado (70-77%), la progresión rápida de los déficits neurológicos (71%) y una exploración física compatible con mielopatía vascular (75%), como anestesia disociativa y debilidad en las extremidades superiores o inferiores [8,10]. Pueden aparecer otros síntomas, como dificultad respiratoria y disminución de la capacidad vital forzada, incontinencia urinaria y fecal, y pérdida de los reflejos osteotendinosos y del tono anal [9]. El patrón característico del infarto de la arteria espinal anterior consiste en debilidad bilateral, pérdida sensorial disociativa con o sin síntomas autónomos, debido a la afectación de los dos tercios anteriores de la médula

la que implica a la sustancia gris y la blanca [10]. Un signo patognomónico del infarto de la arteria anterior consiste en la conservación de la propiocepción y de la sensibilidad vibratoria por debajo del último segmento sensitivo. El infarto de la arteria espinal posterior normalmente es unilateral y menos grave, gracias a la duplicidad de las arterias posteriores [10].

Ante la sospecha de infarto medular, la RM resulta esencial para el diagnóstico y debe incluir varias secuencias [10]. Esta muestra típicamente una lesión hiperintensa en T₂ en una distribución vascular que no se realiza con gadolinio [3]. También permite excluir otras causas del síndrome medular agudo, como mielopatías compresivas, malformaciones vasculares, mielitis o tumores. Las imágenes pueden ser normales al inicio, pero, si existe una alta sospecha clínica, es conveniente repetir la RM en el plazo de dos a siete días [9]. Las pruebas analíticas de evaluación general, los marcadores de infección y el líquido cefalorraquídeo no aportan marcadores específicos del embolismo fibrocartilaginoso y suelen ser normales.

El diagnóstico de certeza sólo es posible con la autopsia, pero el cuadro clínico y las características radiológicas pueden dar un diagnóstico muy fiable de embolismo fibrocartilaginoso [7]. AbdelRazek et al propusieron un enfoque esquemático para su diagnóstico que implica: la confirmación de la presencia de mielopatía mediante exploración neurológica; la exclusión de la etiología traumática o compresiva de la mielopatía con la anamnesis y los estudios de imagen; un estudio del líquido cefalorraquídeo con resultado normal y la ausencia de realce con gadolinio, que descartan la etiología inflamatoria; la presencia de un criterio principal (distribución vascular clara en la exploración física o en las modalidades de imagen o hiperintensidad en T₂ en la RM) o de dos criterios secundarios (cervicalgia o dorsalgia acompañante de nueva aparición, progresión de los síntomas en el plazo de 4-8 horas o RM inicial anodina), y, por último, que no se haya encontrado ninguna otra causa de infarto medular [3].

No existen guías consensuadas para el tratamiento del embolismo fibrocartilaginoso. El control de la presión arterial, el tratamiento sintomático y la fisioterapia de rehabilitación son importantes en el tratamiento a largo plazo [7]. A los pacientes pediátricos se les han administrado corticosteroides, anticoagulantes e inmunoglobulinas, pero no hay datos concluyentes que

avalen su eficacia [7,9]. El único tratamiento que ha demostrado eficacia en los desenlaces positivos es la fisioterapia rehabilitadora [6].

El pronóstico depende, principalmente, de la localización y la extensión de la lesión y va desde mejoría neurológica escasa a notable. La presencia de déficits neurológicos graves desde el inicio y la alteración de la propiocepción aparecen asociadas con desenlaces desfavorables [10]. Nuestra paciente es un caso exitoso, pues casi no presentó déficits neurológicos, hecho que, por lo que sabemos, es muy poco habitual en los afectados por embolismo fibrocartilaginoso [3,10].

En suma, el infarto medular es raro en los niños, y en los pacientes que presenten signos clínicos y radiológicos característicos, como es el caso de nuestra paciente, siempre debería excluirse el embolismo fibrocartilaginoso como uno de los posibles diagnósticos, puesto que la detección precoz y el tratamiento adecuado permiten lograr un buen desenlace funcional. La RM es indispensable y la lesión hiperintensa en T₂ confirmará el diagnóstico de infarto medular.

Bibliografía

- Romi F, Naess H. Spinal cord infarction in clinical neurology: a review of characteristics and long-term prognosis in comparison to cerebral infarction. *Eur Neurol* 2016; 76: 95-8.
- Quinn JN, Breit H, Dafer RM. Spinal cord infarction due to fibrocartilaginous embolism: a report of 3 cases. *J Stroke Cerebrovasc Dis* 2019; 28: e66-7.
- AbdelRazek MA, Mowla A, Farooq S, Silvestri N, Sawyer R, Wolfe G. Fibrocartilaginous embolism: a comprehensive review of an under-studied cause of spinal cord infarction and proposed diagnostic criteria. *J Spinal Cord Med* 2016; 39: 146-54.
- Bansal S, Brown W, Dayal A, Carpenter JL. Posterior spinal cord infarction due to fibrocartilaginous embolization in a 16-year-old athlete. *Pediatrics* 2014; 134: 289-92.
- Naiman JL, Donohue WL, Richard JS. Fatal nucleus pulposus embolism of spinal cord after trauma. *Neurology* 1961; 11: 83-7.
- Al-Shaikh RH, Czervionke L, Eidelman B, Dredla BK. Spinal cord infarction. *NCBI Bookshelf*; 2019.
- Yamaguchi H, Nagase H, Nishiyama M, Tokumoto S, Toyoshima D, Akasaka Y, et al. Fibrocartilaginous embolism of the spinal cord in children: a case report and review of literature. *Pediatr Neurol* 2019; 99: 3-6.
- Moore BJ, Batterson AM, Luetmer MT, Reeves RK. Fibrocartilaginous embolic myelopathy: demographics, clinical presentation, and functional outcomes. *Spinal Cord* 2018; 56: 1144-50.
- Vijay C, Nield T, Nield L. Paraplegia after basketball play: a case of spinal cord infarction secondary to fibrocartilaginous embolization. *Pediatr Emerg Care* 2018; doi:10.1097/PEC.0000000000001666. [Epub ahead of print.]
- Yadav N, Pendharkar H, Kulkarni GB. Spinal cord infarction: clinical and radiological features. *J Stroke Cerebrovasc Dis* 2018; 27: 2810-21.