

Lesión medular lumbar sin anomalías visibles en imágenes radiológicas. Localización excepcional en un niño

Lumbar spinal cord injury without radiological abnormality in a child: an exceptional form of presentation

Dra. Raquel Blanco Lago^a, Dr. Ignacio Málaga Diéguez^a y Dr. Francisco Álvarez Caro^b

RESUMEN

La lesión espinal medular sin anomalías radiológicas (SCIWORA, por su sigla en inglés) constituye una entidad poco frecuente que afecta principalmente a niños y se define por la existencia de una lesión medular aguda, pese a la normalidad de la imagen radiológica convencional o por transmisión (TC). El SCIWORA de localización lumbar constituye una rareza en la población infantil y, según nuestro conocimiento, sólo existe un caso con esta localización descrito previamente en la bibliografía. Presentamos el caso de un niño de 5 años que sufrió una parálisis aguda bilateral de ambas extremidades inferiores asociada a incontinencia urinaria y fecal después de una caída desde 1,5 metros. Se evidenció una contusión medular lumbar en la imagen de resonancia magnética, sin otro tipo de lesiones, que confirmó el diagnóstico de SCIWORA. Nuestro caso clínico ilustra la gravedad potencial de esta patología y la necesidad de una adecuada historia clínica para su diagnóstico. **Palabras clave:** imagen por RM, lesión neurológica, paraplejía, daño medular traumático infantil, SCIWORA.

SUMMARY

SCIWORA is an uncommon syndrome affecting mainly children and is defined as the occurrence of acute spinal cord injury despite normal plain radiography and normal computed tomography (CT). Lumbar SCIWORA is very rare in children, and to our knowledge, there is only one report of lumbar SCIWORA in the literature. We present the case of a 5 year-old boy who suffered acute bilateral lower limbs paralysis, associated to urinary and bowel incontinence following a 1.5 meter fall. Lumbar cord contusion could be demonstrated on MRI without other radiologic abnormalities, which confirmed SCIWORA diagnosis.

Our case report illustrates the potential seriousness of this disease and the importance of a thorough and accurate clinical history for diagnosis.

Key words: magnetic resonance imaging, neurologic injury, paraplegia, paediatric traumatic spinal cord, SCIWORA.

INTRODUCCIÓN

El término SCIWORA (*Spinal Cord Injury Without Radiological Abnormality*; lesión medular espinal sin anomalías radiológicas) fue utilizado por primera vez por Pang y Wilberber, en 1982, para definir la existencia de una lesión medular aguda, de origen traumático en ausencia de alteraciones en las imágenes de tomografía axial (TC) o radiografía convencional.¹⁻³ Se trata de una entidad infrecuente que se presenta fundamentalmente en niños, con una incidencia estimada del 19-24% entre todos los traumatismos medulares pediátricos,^{1,2} aunque existen estudios previos en los que el intervalo de incidencia es más amplio (13-66,7%).^{3,4}

El mecanismo de producción del daño medular espinal infantil por un traumatismo difiere, claramente, de el del paciente adulto. Esto se debe a varias características anatómicas que condicionan, en síntesis, un alto grado de movilidad de la columna vertebral cuya consecuencia es un mayor riesgo de lesiones por isquemia-necrosis o por mecanismos indirectos de flexo-extensión de la médula espinal en los pacientes pediátricos. El daño medular en el SCIWORA suele afectar a la médula cervical, siendo menos frecuentes las lesiones torácicas, posiblemente por el efecto protector ejercido por las costillas ante los mecanismos de flexión o extensión forzada. En nuestra revisión bibliográfica sólo hemos hallado un caso de localización lumbar en niños.⁴⁻⁸

CASO CLÍNICO

Varón de 5 años, previamente sano, que acudió al Servicio de Urgencias de nuestro Hospital por un cuadro de 2 h de evolución de debilidad progresiva en extremidades inferiores. A su llegada, el niño era incapaz de caminar o de mantenerse en pie. En el momento inicial, la familia no refirió traumatismo alguno ni se evidenciaban, en la exploración, signos de haberlo padecido. Desde el punto de vista neurológico, el niño se encontraba consciente, pero muy irritable y poco colaborador, por lo que la exploración se realizó con grandes dificultades. Los pares craneales, la

a. Neuropediatría.

b. Pediatría.

Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo, España.

Correspondencia:

Dra. Raquel Blanco Lago:
rablabul@hotmail.com

Conflicto de intereses: Ninguno que declarar.

Recibido: 13-7-10

Aceptado: 5-1-11

fuerza, el tono y sensibilidad de las extremidades superiores resultaron normales. En las extremidades inferiores se evidenciaban hipotonía y disminución de fuerza llamativas (1-2/5), junto con hiporreflexia asimétrica. En las horas posteriores, el paciente comenzó a presentar retención urinaria e incontinencia fecal.

En el momento del ingreso se realizaron radiografías de la región lumbar que resultaron normales. Ante la situación clínica y la ausencia de antecedente traumático, se sospechó una posible polineuropatía desmielinizante aguda inflamatoria (Guillain-Barré), por lo que se realizó una punción lumbar, que arrojó un líquido cefalorraquídeo con parámetros dentro de la normalidad; asimismo, se solicitaron estudios de velocidad de conducción nerviosa, que no se pudieron realizar durante las primeras 72 h del ingreso.

Pasadas 48 h desde el ingreso, la familia del paciente comunicó la existencia de un traumatismo previo. El niño había caído desde una altura aproximada de 1,5 metros al intentar trepar a un muro. Esta valiosa información no se comunicó con anterioridad por desconocimiento familiar, pues el niño ocultó el hecho a sus padres por temor al posible castigo por trepar al muro. En este momento y con la sospecha de un posible SCIWORA se solicitó, de manera urgente, una resonancia magnética (RM) medular que evidenció una lesión hiperintensa a nivel del cono medular, sugestiva de contusión medular (Figura 1).

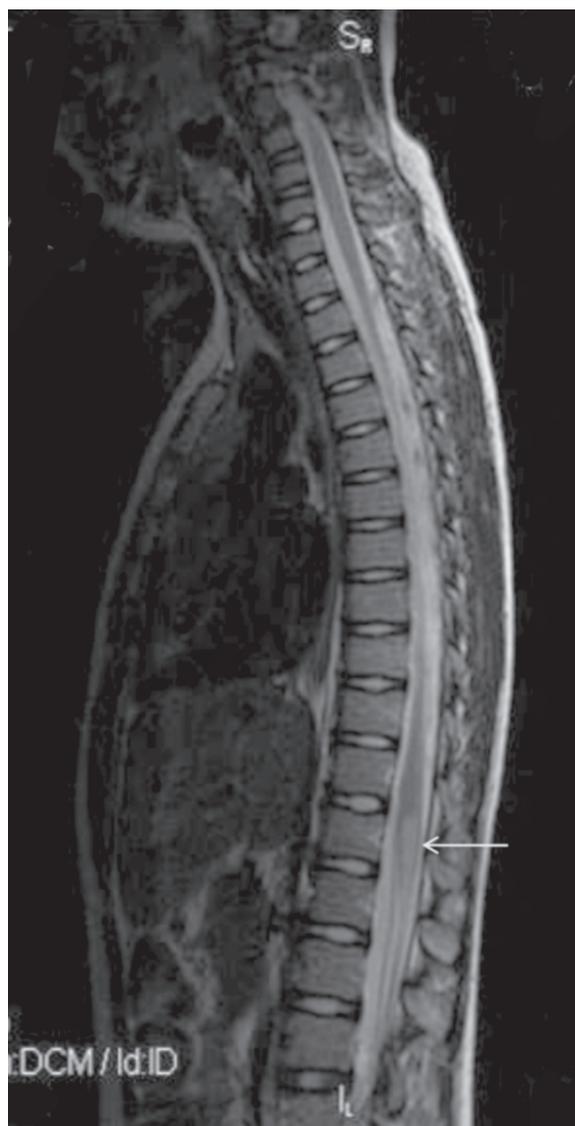
FIGURA 1. Imagen RM, corte sagital T2, donde se observa una hiperintensidad en el cono medular correspondiente con contusión a dicho nivel. No se observa hemorragia o compresión extraneural

TABLA 1. Clasificación de Hoffer (adaptación al castellano)

No deambuladores	Se movilizan con silla de ruedas.
Deambuladores no funcionales	Caminan durante las sesiones de fisioterapia. Utilizan silla de ruedas para todos los otros traslados.
Deambuladores domésticos	Caminan sólo en casa y con ortesis. Utilizan la silla de ruedas para todas las actividades comunitarias.
Deambuladores comunitarios	Caminan dentro y fuera de casa para la mayoría de sus actividades; pueden necesitar muletas, férulas o ambas. Utilizan silla de ruedas sólo en viajes largos.

TABLA 2. Traducción de la escala de discapacidad/deterioro de la Asociación Estadounidense de Lesión Espinal

A= Completo	No se conserva función motora o sensitiva en los segmentos sacros S4-S5.
B= Incompleto	Se conserva la función sensitiva, pero no la motora, por debajo del nivel neurológico, incluyéndose los segmentos sacros S4-S5.
C= Incompleto	Función motora preservada por debajo del nivel neurológico y más de la mitad de los músculos clave, por debajo del nivel neurológico, tienen un grado de fuerza menor de 3.
D= Incompleto	Función motora preservada por debajo del nivel neurológico y por lo menos la mitad de los músculos clave, por debajo del nivel de la lesión, presentan una fuerza de 3 o mayor.
E= Normal	Función motora y sensitiva normales.



El paciente fue tratado de manera conservadora, ya que en la neuroimagen no se evidenciaba compresión mecánica extrínseca. Al haber transcurrido más de 48 h desde el traumatismo, no se administró tratamiento con corticoides. Fue preciso emplear sondeo urinario, enemas rectales de limpieza y fisioterapia.

Para su adecuado seguimiento evaluamos a nuestro paciente con diversas escalas para el daño medular. Por un lado, desde el punto de vista funcional y práctico, con la clasificación de Hoffer (Tabla 1); según ella, nuestro paciente ingresó con la calificación de "no deambulador" y fue dado de alta como "deambulador doméstico". Existe otra manera de clasificación más completa y objetiva, propuesta por la Asociación Estadounidense de Lesión Espinal (*American Spinal Injury Association, ASIA*), el puntaje ASIA.^{9,10} En nuestro paciente, este último puntaje arrojó inicialmente los siguientes resultados: motor: 74/100, sensitivo: 102/112, con una Escala de Deterioro (*impairment scale*): grado A. En el momento del alta, el puntaje ASIA fue: motor 95/100, sensitivo: 108/112, con una Escala de Deterioro de grado D. (Figura 2, Tabla 2)

Un año después del episodio, el paciente continuaba en programa de rehabilitación, con mejoría clínica evidente. Pese a ello, en la exploración se objetivaba leve paraparesia espástica, pies en garra, hipersensibilidad en los dedos de los pies, discreta atrofia muscular y reducción de la fuerza en extremidades inferiores. Había recuperado la continencia fecal, pero no totalmente la urinaria. (Figura 3)

DISCUSIÓN

Nuestro caso ilustra el posible daño medular que puede suceder después de un traumatismo no necesariamente importante. Son las características anatómicas de la columna vertebral en los niños las que condicionan esta patología. La orientación más horizontalizada que en los adultos de las carillas articulares de las vértebras predisponen a la luxación anteroposterior frente a un traumatismo (por ejemplo, ante un traumatismo en flexión, como suele ocurrir en los accidentes de tránsito). Además, la debilidad de la musculatura paraespinal y de los ligamentos perivertebrales, sumada a la relativa pesadez de la cabeza en los niños, predisponen a este tipo de lesión. Se cree que, en la mayoría de los casos, la lesión sucede porque estos mecanismos de flexo-extensión bruscos y breves provocan una oclusión temporal de las arterias vertebrales, espinales o radicales, con el consecuente infarto medular.^{3,11}

La localización cervical de este tipo de lesiones es frecuente y suele tener consecuencias más graves que las localizaciones inferiores. La localización torácica sería la segunda en frecuencia, constituyendo la lumbar una situación excepcional.⁸

La paraplejía debida a SCIWORA puede presentarse con un período de latencia que abarca un amplio intervalo, desde minutos hasta 24 horas, habiéndose descrito casos con un período de latencia de hasta 6 días. En el caso de nuestro paciente, se desarrolló con relativa rapidez. Corresponde señalar que la clínica inicial puede venir dada por síntomas transitorios o sutiles, tales como parestesias o sensación de debilidad; sensaciones que, raramente, saben transmitir los pacientes de menor edad. En otros casos, sin embargo, el cuadro puede debutar directamente como una paresia, parálisis o clínica compatible con shock medular.

En el caso de nuestro paciente, el diagnóstico se vio retrasado por el desconocimiento del antecedente traumático. Los retrasos en el diagnóstico de este tipo de lesión, sobre todo en niños, han sido descritos por varios autores.^{2,12} Este es un hecho que ha de hacernos reflexionar, ya que la historia clínica en el paciente pediátrico puede presentar importantes sesgos. De acuerdo con recomendaciones internacionales, en todo paciente cuyo mecanismo de trauma no ha podido ser observado, debe considerarse la existencia de un SCIWORA. En nuestra opinión, esta recomendación podría ampliarse a cualquier niño con alteraciones neurológicas agudas compatibles con patología medular, aun sin historia previa de traumatismo y descartada la patología inflamatoria, ya que, como sucedió en nuestro caso, esta información puede ser difícil de obtener en un niño.

Ante cualquier paciente con una exploración neurológica sugerente de daño medular en el que no se evidencien lesiones en la radiología convencional o TC, la RM se convierte en la única herramienta para evidenciar el posible daño medular. Además, la imagen obtenida será fundamental para facilitar un pronóstico: una ausencia de señal suele asociarse con una recuperación completa, mientras que las imágenes sugerentes de edema o microhemorragias suelen corresponder a una evolución menos favorable. La hematomielia o la disrupción de la médula suponen un daño neurológico grave y permanente.⁸ En la RM de nuestro paciente se evidencia edema y ha presentado una recuperación parcial en un año, con dificultades para realizar la actividad considerada normal en un niño de su edad.

FIGURA 2. Clasificación de daño medular según la Asociación Estadounidense de Lesión Espinal (ASIA)

Patient Name _____
 Examiner Name _____ Date/Time of Exam _____

ASIA AMERICAN SPINAL INJURY ASSOCIATION **STANDARD NEUROLOGICAL CLASSIFICATION OF SPINAL CORD INJURY** **ISCOS**

MOTOR KEY MUSCLES (scoring on reverse side)

R L
 C5 Elbow flexors
 C6 Wrist extensors
 C7 Elbow extensors
 C8 Finger flexors (distal phalanx of middle finger)
 T1 Finger abductors (little finger)

UPPER LIMB TOTAL (MAXIMUM) + = (25) (25) (50)

Comments: _____

L2 Hip flexors
 L3 Knee extensors
 L4 Ankle dorsiflexors
 L5 Long toe extensors
 S1 Ankle plantar flexors

Voluntary anal contraction (Yes/No)

LOWER LIMB TOTAL (MAXIMUM) + = (25) (25) (50)

SENSORY KEY SENSORY POINTS

0 = absent
 1 = impaired
 2 = normal
 NT = not testable

LIGHT TOUCH PIN PRICK
 R L R L
 C2 _____
 C3 _____
 C4 _____
 C5 _____
 C6 _____
 C7 _____
 C8 _____
 T1 _____
 T2 _____
 T3 _____
 T4 _____
 T5 _____
 T6 _____
 T7 _____
 T8 _____
 T9 _____
 T10 _____
 T11 _____
 T12 _____
 L1 _____
 L2 _____
 L3 _____
 L4 _____
 L5 _____
 S1 _____
 S2 _____
 S3 _____
 S4-5 _____

Any anal sensation (Yes/No)

PIN PRICK SCORE (max: 112)

LIGHT TOUCH SCORE (max: 112)

TOTALS { } + = (MAXIMUM) (56) (56) (56) (56)

NEUROLOGICAL LEVEL The most caudal segment with normal function

SENSORY R L
 MOTOR

COMPLETE OR INCOMPLETE?
 Incomplete = Any sensory or motor function in S4-S5

ASIA IMPAIRMENT SCALE

ZONE OF PARTIAL PRESERVATION Caudal extent of partially innervated segments

SENSORY R L
 MOTOR

This form may be copied freely but should not be altered without permission from the American Spinal Injury Association.

REV 03/06

MUSCLE GRADING

- 0 total paralysis
- 1 palpable or visible contraction
- 2 active movement, full range of motion, gravity eliminated
- 3 active movement, full range of motion, against gravity
- 4 active movement, full range of motion, against gravity and provides some resistance
- 5 active movement, full range of motion, against gravity and provides normal resistance
- 5* muscle able to exert, in examiner's judgement, sufficient resistance to be considered normal if identifiable inhibiting factors were not present

NT not testable. Patient unable to reliably exert effort or muscle unavailable for testing due to factors such as immobilization, pain on effort or contracture.

ASIA IMPAIRMENT SCALE

- A = Complete:** No motor or sensory function is preserved in the sacral segments S4-S5.
- B = Incomplete:** Sensory but not motor function is preserved below the neurological level and includes the sacral segments S4-S5.
- C = Incomplete:** Motor function is preserved below the neurological level, and more than half of key muscles below the neurological level have a muscle grade less than 3.
- D = Incomplete:** Motor function is preserved below the neurological level, and at least half of key muscles below the neurological level have a muscle grade of 3 or more.
- E = Normal:** Motor and sensory function are normal.

CLINICAL SYNDROMES (OPTIONAL)

- Central Cord
- Brown-Sequard
- Anterior Cord
- Conus Medullaris
- Cauda Equina

STEPS IN CLASSIFICATION

The following order is recommended in determining the classification of individuals with SCI.

1. Determine sensory levels for right and left sides.
2. Determine motor levels for right and left sides.
 Note: in regions where there is no myotome to test, the motor level is presumed to be the same as the sensory level.
3. Determine the single neurological level.
 This is the lowest segment where motor and sensory function is normal on both sides, and is the most cephalad of the sensory and motor levels determined in steps 1 and 2.
4. Determine whether the injury is Complete or Incomplete (sacral sparing).
 If voluntary anal contraction = No AND all S4-5 sensory scores = 0 AND any anal sensation = No, then injury is COMPLETE.
 Otherwise injury is incomplete.
5. Determine ASIA Impairment Scale (AIS) Grade:
 Is injury Complete? If YES, AIS=A Record ZPP (For ZPP record lowest dermatome or myotome on each side with some (non-zero score) preservation)
 NO ↓
 Is injury motor incomplete? If NO, AIS=B (Yes=voluntary anal contraction OR motor function more than three levels below the motor level on a given side.)
 YES ↓
 Are at least half of the key muscles below the (single) neurological level graded 3 or better?
 NO ↓ AIS=C
 YES ↓ AIS=D

If sensation and motor function is normal in all segments, AIS=E
 Note: AIS E is used in follow up testing when an individual with a documented SCI has recovered normal function. If at initial testing no deficits are found, the individual is neurologically intact; the ASIA Impairment Scale does not apply.

FIGURA 3. Extremidad inferior de nuestro paciente un año después del episodio: pie en garra, atrofia muscular y múltiples lesiones cutáneas



El tratamiento recomendado en el SCIWORA es fundamentalmente conservador. La mayoría de los autores indican el uso de corticoides en la fase aguda del proceso, junto con una inmovilización externa durante un tiempo aproximado de 8 semanas.¹³ Por otro lado, según las recomendaciones de la guía para el manejo de las lesiones cervicales agudas y daño medular no existe suficiente evidencia sobre las pautas clásicamente recomendadas sobre tratamiento de este tipo de lesiones.

En conclusión, debemos tener en cuenta la posible existencia de un daño medular espinal agudo, pese a que no se evidencien alteraciones en la radiología convencional, en todo niño con clínica compatible con daño medular, aun cuando en la historia clínica no existan datos que indiquen la existencia de un traumatismo. La sospecha y diagnóstico precoz de esta entidad permitirán realizar un abordaje terapéutico óptimo de estos pacientes. ■

BIBLIOGRAFÍA

1. Launay F, Leet AI, Sponseller PD. Pediatric spinal cord injury without radiographic abnormality: a meta-analysis. *Clin Orthop Relat Res* 2005;433:166-70.
2. Buldini B, Amigoni A, Faggin R, Laverda AM. Spinal cord injury without radiographic abnormalities. *Eur J Pediatr* 2006;165(2):108-11.
3. Pang D, Pollack IF. Spinal cord injury without radiographic abnormality in children--the SCIWORA syndrome. *J Trauma* 1989;29(5):654-64.
4. Turgut M, Akpinar G, Akalan N, Ozcan OE. Spinal injuries in the pediatric age group: a review of 82 cases of spinal cord and vertebral column injuries. *Eur Spine J* 1996; 5(3):148-52.
5. Silman E, Langdorf MI, Rudkin S, Lotfipour S. Images in emergency medicine: pediatric spinal cord injury without radiographic abnormality. *West J Emerg Med* 2008;9(2):124.
6. Decter RM, Bauer SB. Urologic management of spinal cord injury in children. *Urol Clin North Am* 1993;20(3):475-83.
7. Orhun H, Saka G, Berkel T. Injury to the spinal cord without any radiographic abnormality in a child. *Acta Orthop Traumatol Turc* 2002;36(3):268-72.
8. Kriss VM, Kriss TC. SCIWORA (spinal cord injury without radiographic abnormality) in infants and children. *Clin Pediatr (Phila)* 1996;35(3):119-24.
9. ASIA score. Asia-spinalinjury.org. Atlanta: American Spinal Injury association 2006 [Acceso: 9 jun 2010] Disponible en: <http://www.asia-spinalinjury.org/publications/store.php>
10. El Masry WS, Tsubo M, Katoh S, El Miligui YH, Khan A. Validation of the American Spinal Injury Association (ASIA) motor score and the National Acute Spinal Cord Injury Study (NASCIS) motor score. *Spine (Phila Pa 1976)* 1996;21(5):614-9.
11. Proctor MR. Spinal cord injury. *Crit Care Med* 2002;30(11 Suppl):S489-S499.
12. Grabb PA, Pang D. Magnetic resonance imaging in the evaluation of spinal cord injury without radiographic abnormality in children. *Neurosurgery* 1994;35(3):406-14.
13. Bracken MB, Shepard MJ, Collins WF, Holford TR, et al. A randomized, controlled trial of methylprednisolone or naloxone in the treatment of acute spinal-cord injury. Results of the Second National Acute Spinal Cord Injury Study. *N Engl J Med* 1990;322(20):1405-11.