

Liopomatosis epidural idiopática como causa de radiculopatía durante la niñez

Jesús Rocha Maguey, Dulce María Espinoza Díaz, Patricia Moreno Moreno

RESUMEN

La lipomatosis epidural espinal, sin evidencia de defecto en el cierre del tubo neural, es un problema poco frecuente que se asocia sobre todo a la ingesta crónica de esteroides, obesidad severa y problemas hormonales importantes. Existen reportes de lipomatosis espinal idiopática como casos aislados con predominio en adultos. Estamos presentando el caso de un menor en el que la presencia de una gran lipoma epidural condicionaba compresión del saco dural y de las raíces lumbosacras con manifestaciones de tipo radicular. No se evidencia defecto en el tubo neural, sin antecedentes de consumo de esteroides como parte de tratamientos previos y sus condiciones hormonales eran adecuadas.

Palabras clave: lipomatosis, epidural, radiculopatía, tubo neural.

Radicular manifestations secondary to idiopathic epidural lipomatosis in childhood

ABSTRACT

Spinal epidural lipomatosis without evidence of neural tube defect is not a frequent problem. This is more likely to occur associated with chronic steroid ingestion, severe obesity and hormonal disturbances. Adult idiopathic epidural lipomatosis has been reported in some case reports. We are presenting a case of a child in whom the presence of an epidural lipoma conditioned compression of the dural sleeve and lumbosacral roots with subsequent radicular manifestations. Neural tube defect was not demonstrated, no steroid intake was referred as part of previous treatments and hormonally he was considered normal.

Key words: lipomatosis, epidural, radiculopathy, neural tube.

La lipomatosis epidural; se define como un acumulo de tejido fibroadiposo de forma considerable dentro del canal espinal, el cual comprime el saco dural y puede condicionar síntomas medulares o radiculares. La presencia de un lipoma dentro del canal espinal sin evidencia de antecedentes de importancia, debe hacernos pensar la posibilidad de alteraciones espinales congénitas tales como; espina bífida, lipomeningocele o lipomielomeningocele, senos dermales, quistes dermoides o epidermoides, pie equino varo, malformación de Klippel-Feil, diastematomyelia, escoliosis, espondilólisis con espondilolistesis, vértebras displásicas o defectos ano-genitales¹. En

realidad la etiología se considera como desconocida^{2,3}, pero se ha asociado primordialmente al uso prolongado de esteroides en pacientes con patología crónica degenerativa o con aplicaciones intraespinales⁴⁻⁶. En población infantil con insuficiencia renal, existen reportes con 4% de inciden-

Recibido: 4 septiembre 2009. Aceptado: 25 septiembre 2009.

Servicio de Neurocirugía, Hospital Ángeles de Culiacán. Correspondencia: Jesús Rocha Maguey. Servicio de Neurocirugía, Hospital Ángeles de Culiacán. Torre de Consultorios Boulevard Alfonso G. Calderon Velarde # 2193-A int. 402 jesusrocha00@yahoo.com.mx

cia de lipomatosis epidural cuando se mantienen con tratamiento esteroideo⁷. Otras situaciones no menos importantes están constituidas por diversos casos de obesidad exógena, endocrinopatías o bien de forma idiopática⁸. Durante estas situaciones, se ha reportado como más frecuente en los hombres con predominio entre la cuarta y sexta décadas de la vida. Aquí estamos reportando el único caso de lipomatosis epidural espinal lumbosacro sintomática, sin evidencia de patología endócrina o congénita asociada en un niño.

PRESENTACIÓN DE CASO

Se trata de masculino de 14 meses de edad sin antecedentes de importancia, cuyo desarrollo es considerado como normal. Acude con un cuadro de tres meses de evolución caracterizado por dificultad progresiva para la marcha por debilidad y dolor simétrico en ambas extremidades. Se agrega alteraciones de esfínteres, inicialmente con estreñimiento y seguida de incontinencia urinaria y fecal. La exploración neurológica demuestra tendencia a la flexión del tronco en forma antiálgica, la prueba de extensión de ambas piernas fue positiva, el tono del esfínter anal está disminuido. Al intentar la bipedestación, se identificó severo dolor en ambas extremidades inferiores que impide la marcha. Los reflejos musculares están ausentes. Los exámenes bioquímicos generales y endocrinológicos son normales. La resonancia magnética demuestra un material hiperintenso en el espacio epidural que se extiende desde la porción ventral de L4 rodea y comprime el fondo de saco dural en su segmento sacro (figura 1) sugiriendo material de tipo lipomatoso. El estudio neurofisiológico de potenciales evocados somatosensoriales y electromiografía confirman compromiso radicular severo en L4, L5, S1 y S2 con incremento en latencias y depresión de voltaje en todas las raíces exploradas.

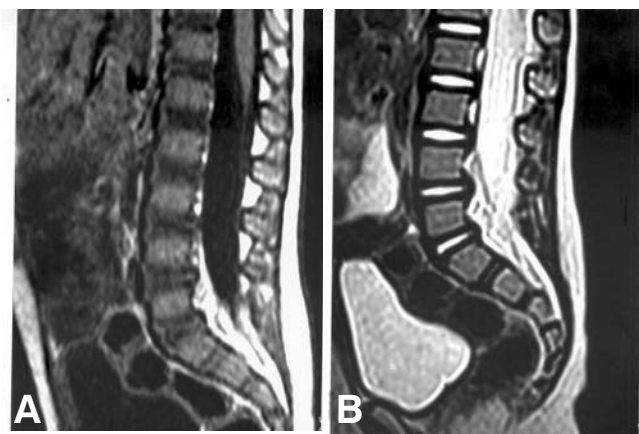


Figura 1. A y B. Imágenes de resonancia magnética en T1 y T2 sagital que demuestran tejido hiperintenso que rodea y comprime el fondo de saco dural que se extiende desde L4.

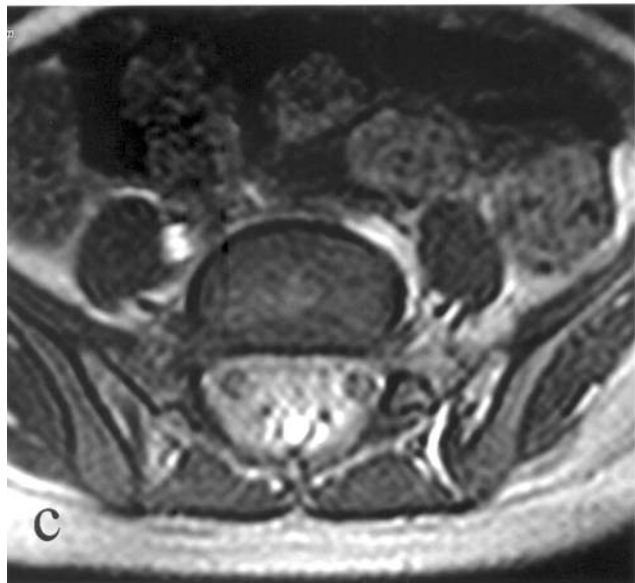


Figura 1C. Imagen de resonancia magnética axial a nivel de L5 que demuestra el involucro circunferencial por tejido patológico que rodea el saco dural y las raíces segmentarias.

Se decide abordaje quirúrgico realizando laminoplastia de L4 a S3 con descompresión microquirúrgica. Durante el procedimiento se confirma el involucro radicular bilateral de L4, L5, S1 y S2 por un material fibro-adiposo el cual rodea las porciones ventral y dorsal del fondo de saco dural (figura 2A). Se logra la resección total de dicho material con técnica microquirúrgica sin complicaciones (figura 2B). La evolución posquirúrgica cursa sin incidentes. Posteriormente se ingresa al niño a un programa de ejercitación y tonificación progresivas. Actualmente la marcha la realiza sin alteraciones, no hay dolor. El tono, trofismo y la fuerza

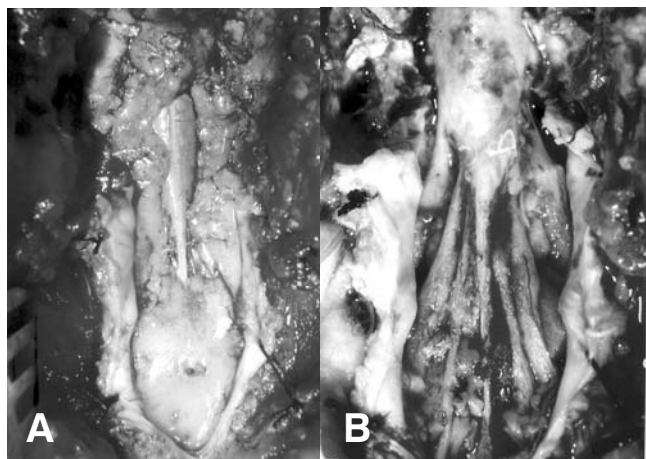


Figura 2A. Imagen transoperatoria en la que se observa el gran lipoma en el espacio epidural lumbosacro rodeando el saco dural. **2B.** Después de la resección microquirúrgica del lipoma, se delimitan las raíces lumbosacras totalmente conservadas.

son normales y la sensibilidad está íntegra. Los esfínteres recuperaron su función al cabo de tres meses.

DISCUSIÓN

Estamos haciendo la presentación del primer caso en la literatura en el que la presencia de un gran lipoma epidural produjo severa sintomatología radicular en un niño de 14 meses de edad, consideramos que hasta la fecha es el paciente más joven que se ha reportado con esta patología sin evidencia de lesión congénita, trastorno metabólico, endocrinopatía o secundario al uso de esteroides. En reportes anteriores, Quint³, reportó un caso de un niño de 11 años con un pinealoblastoma bajo dosificación esteroides y que desarrolla una mielopatía torácica por un lipoma epidural.

La incidencia de estas tumoraciones ha sido postulada por algunos autores. Stookey⁹ en 1927 cita 9 casos, mientras que Ehni y Love¹⁰ en 1945, hacen referencia de 20 casos colectados por otros autores y tres de ellos mismos. Estos autores, concluyen que de todos los lipomas espinales, los cuales, constituyen aproximadamente el 1% de todos los tumores espinales primarios, dos quintas partes tienen carácter extradural y tres quintas partes preferencia intradural para su localización. En la Clínica Mayo, por ejemplo, de una serie de 60 lipomas espinales reportada por Thomas¹¹ en 1973, únicamente 11 son extradurales, cuatro en la región cervico-dorsal y 7 en el segmento lumbo-sacro; los exámenes radiológicos de estos últimos casos, sólo demuestran que 3 de ellos no tienen evidencia de alteraciones vertebrales asociadas. En la monografía publicada por Guiffre¹², el autor hace referencia a la experiencia de Guidetti describiendo sólo 3 casos (0.8%) de lipoma extradural encontrados en una serie de 378 tumores espinales primarios corroborando con esto, algunas cifras con antelación citadas.

La grasa epidural no es sólo un tejido de relleno, tiene especificaciones histológicas que explican su carácter semilíquido con lo que constituye un tejido con localización metamérica muy específica que tiene un papel de lubricación interpuesto entre el saco dural y caras internas del canal espinal, específicamente hacia la región lumbosacra^{13,14}. Los problemas histogenéticos han sido múltiples y la célula de origen debe tener capacidad pluripotencial importante. Originaria del mesénquima embrionario, esta célula debe ser capaz de diferenciarse hacia tejido adiposo, músculo liso y endotelio vascular. Hacia el momento de fusión y cierre del tubo neural (neuralización primaria), entre los días 18 y 26 de gestación, el ectodermo cutáneo se separa del neuroectodermo y se fusiona en la línea media para formar la piel de la espalda. Las células mesenquimatosas permanecen intercaladas entre el recién formado tubo neural y el sobrepuesto ectodermo cutáneo

para dar origen a los músculos paraespinales, la grasa, tejido vascular y los arcos vertebrales dorsales. Es importante mencionar el potencial lipogénico con el que cuenta dicha célula y sobretodo la diferenciación que ella puede mostrar. Se ha pensado en la probable existencia de una transición de células adiposas hacia células endoteliales vasculares; sin embargo, el eslabón final de dicha transición aún no se define¹³. Quizás, los angiolipomas son elementos menos diferenciados entre estas dos líneas celulares. Debemos mencionar como apartado relevante, a la gran vascularidad existente en la grasa que de manera normal se encuentra en el espacio epidural comparada con aquella del tejido adiposo de otros sitios. Esto parece tener cierta relación con la gran cantidad de vasos meningoaracnoideos que se desarrollan durante las etapas embrionarias y que una vez llegado a la edad adulta conforma un plexo venoso muy denso el cual puede condicionar problemas si coexiste con canales espinales estrechos.

Histológicamente, los lipomas a este nivel cubren los criterios generales de aquellas tumoraciones con carácter benigno, estando conformados por células normales y maduras; sin atipias, necrosis o hemorragias y cuyo cúmulo está muy bien delimitado por una cápsula de tejido conectivo¹⁵ por lo que es muy poco probable que observemos características invasivas. La mayoría de los adipocitos parecen estar hipertrofiados con un aumento considerable de la cantidad de grasa en su interior y algunas modificaciones en sus formas, mostrando mayor tendencia a desarrollar cierto abalornamiento. No llegamos a reconocer alteraciones en la membrana celular; sin embargo, se pueden observar otros elementos tisulares tales como **a**. Tejido fibroso, **b**. Tramas capilares cuyas finas paredes endoteliales se encuentran separadas de la grasa únicamente por su membrana basal dando con esto una apariencia angiomatosa a la lesión¹⁶. En estos casos, se llegan a observar algunas mitosis de características normales y la proporción de tejido adiposo al vascular es muy variable¹⁵. Otras terminologías que han sido usadas en estos casos, incluyen el de angiomiolipoma, hemangiolipoma, lipoma vascular y fibromiolipoma implicando únicamente, que algunas fibras de músculo liso llegan a constituir parte integral de las lesiones^{17,18}. Por último, la descripción de **c**. un componente mixomatoso al que algunos autores atribuyen su apariencia a edema y degeneración mucinoide^{12,13,19}. Debemos hacer referencia que ambos, los angiolipomas y hamartomas provienen del mesénquima primitivo⁴. Estos angiolipomas se encuentran con una predominancia femenina de 3:1 y esto les ha conferido la posibilidad de estar bajo cierta influencia hormonal y estados hiperdinámicos vasculares como el embarazo^{10,17,20-22}.

Las diferentes expectativas de tratamiento existentes en estos casos, deben estar encaminadas hacia la descompresión del canal espinal, ya que estas lesiones tie-

nen características completamente benignas y las posibilidades de recuperación neurológica son importantes. La radiculopatía y la claudicación neurógena intermitente; por ejemplo, cuando llegan a presentarse como consecuencia de la lipomatosis epidural desaparecen casi en un 100% volviendo con esto a la actividad a un buen número de sujetos; cuando esto no sucede así, el enfermo sólo se queja de algunas parestesias o hipoestesias en los dermatomas correspondientes a las raíces afectadas, las cuales aún así no llegan a tener carácter incapacitante. Por otro lado, la compresión medular progresiva aguda o crónica puede condicionar eventos isquémicos irreversibles con limitaciones permanentes en algunos casos. De ahí la importancia de una acuciosidad diagnóstica por parte del clínico, sobre todo en aquellos enfermos que se encuentran bajo regímenes de tratamiento esteroideo durante tiempo prolongado o bien con ciclos cortos pero cuyas dosis son de carácter importante²³.

La premura por la descompresión del canal espinal, que en la gran mayoría de casos debe considerarse como una urgencia quirúrgica, puede lograrse por cualesquiera de las diferentes técnicas. Dentro de estas, la aspiración del contenido de grasa espinal con periduroscopia, recalibrado espinal, laminectomía convencional o laminoplastía, han sido las más recurridas; sin embargo, todas ellas deben estar respaldadas por una minuciosa valoración perioperatoria, incluyendo perfiles metabólicos y hormonales pensando en un posoperatorio menos tormentoso para el paciente y procurando de antemano mantener la estabilidad biomecánica de una columna vertebral.

REFERENCIAS

1. Epstein Bernard S. Intraspinal lipomas. In: *The Spine, a radiological text & atlas fourth edition*. Edited by Lea & Febiger, 1976, 714-8.
2. Lisai P, Doria C, Crissantu L. Cauda equina syndrome secondary to idiopathic spinal epidural lipomatosis. *Spine* 2000;26:307-9.
3. Quint DJ, Boulos RS, Sanders WP, Mehta BA, Patel SC, Tiel RL. Epidural Lipomatosis. *Radiology* 1988;169:485-90.
4. Bender IL, Van Landingham JH, Manno NJ. Epidural lipoma producing spinal cord compression. Report of two cases. *J Neurosurg* 1974;41:100-3.
5. Butcher DL, Sahn SA. Epidural lipomatosis: a complication of corticosteroid therapy. *Ann Intern Med* 1979;90: 60.
6. Fessler RG, Johnson DL, Brown FD, et al. Epidural lipomatosis in steroid-treated patients. *Spine* 1992;17:183-1.
7. Kano K, Kyo K, Ito S, Nishikura K, Ando T, Yamada Y, Arisaka O. Spinal epidural lipomatosis in children with renal diseases receiving steroid therapy. *Pediatr Nephrol* 2005;20: 184-9.
8. McCullen GM, Spurling GR, Webster JS. Epidural lipomatosis complicating lumbar steroid injections. *J Spinal Disord* 1999;12:526-9.
9. Stookey B. Intradural spinal lipoma: report of a case and symptoms for ten years in a child aged eleven; review of the literature. *Arch Neurol Psychiat* 1927;18: 16-43.
10. Matsushima K, Shinohara Y, Yamamoto M, Tanigaki Y, Ikeda A, Satoh O. Spinal extradural angiolioma: MR and CT diagnosis. *J Comp Assist Tomogr* 1987;11:1104-6.
11. Thomas JE, Miller RH. Lipomatous tumors of the spinal canal. A study of their clinical range. *Mayo Clin Proc* 1973;48, 393-400.
12. Giufre R. Spinal lipomas. In Vinken P.J., Bruin G.W. (eds): *Handbook of Clinical Neurology*, vol 20: part 2. Tumours of the Spine and Spinal Cord. Amsterdam: North Holland, 1976, 389-414.
13. Cornil L, Mosinger M. Etude anatomique des lipomes intrarachidiens. *Rev Neural* 1934;1:634-5.
14. Wofram-gabel R, Beauwexaux R, Fabre M, Kehrli P, Dietemann JL, Bourjat P. Caracteristiques Histologiques de la Graisse Epidurale Lombar Posterior. *J Neuroradiol* 1996;26 19-25.
15. Prakash S. Hypertrophy of epidural fat vs Encapsulated lipomas (letter). *J Neurosurg* 1991;75:839-40.
16. Haddad SF, Hitchon PW, Godersky JC. Idiopathic and glucocorticoid-induced spinal epidural lipomatosis. *J Neurosurg* 1991;74:38-42.
17. Pearson S., Stellar S., Feigin I. Angiomyolipoma: long-term cure following Radical approach to malignant-appearing benign intraspinal tumor. Report of three cases. *J Neurosurg* 1970;33:466-70.
18. Preul MC, Leblanc R, Tampierid, Robitaille Y, Pokrupa R. Spinal angioliomas. Report of three cases. *J Neurosurg* 1993;78:280-6.
19. Ehni G, Love JG. Intraspinal lipomas. Report of cases; review of the literature and clinical and pathologic study. *Arch Neurol & Psych* 1945;53: 1-28.
20. Cull Di, Erdohazi M, Symon L. Extradural haemangiolioma in the spinal canal. Two cases presenting during pregnancy. *Acta Neurochir (Wien)* 1978;45:187-93.
21. Griebel RW, Khan M, Rozdilsky B. Spinal extradural angiolioma. A case report and literature review. *Spine* 1986;11:47-8.
22. Miki T, Oka M, Shima M, Hirofujii E, Tanaka S. Spinal angiolioma. A case report. *Acta Neurochir (Wien)* 1981;58:115-9.
23. Robertson SC, Traynelis VC, Follet Ka. Idiopathic spinal epidural lipomatosis. *Neurosurgery* 1997;41:68-74.