

Lipoma del cono medular relacionado con el síndrome de Klippel-Feil en un niño. Reporte de un caso

José Nicolás Mireles-Cano,* Óscar Guillermo García-González,† Roberto Ramírez-Elizondo§

RESUMEN

Los lipomas del cono medular y del filum terminal son la causa más común del disrafismo espinal oculto. Las manifestaciones del sistema nervioso central asociadas con el síndrome de Klippel-Feil no son poco comunes; éstas son causadas probablemente por una mielodisplasia congénita. Se presenta el caso de un niño de 11 años de edad con síndrome de Klippel-Feil que presentó dolor de espalda y radicular, además de parestesias en ambas extremidades inferiores. La resonancia magnética nuclear lumbar reveló la presencia de lipoma intramedular en el cono medular. Se realizaron laminotomías somatosensoriales con potenciales evocados de forma intraoperatoria para remover la lesión y realizar la confirmación macroscópica e histopatológica para corroborar el diagnóstico. Con un año de seguimiento, el niño no presentó déficit neurológico. Despues de la revisión de la literatura inglesa encontramos solo un caso de lipoma espinal asociado con el síndrome de Klippel-Feil en un adulto, así que éste podría ser el primer caso reportado en niños.

Palabras clave: Lipomas, cono medular, síndrome de Klippel-Feil.

ABSTRACT

Lipomas of the conus medullaris and terminal filum are the most common form of occult spinal dysraphism. Central nervous system manifestations associated with the Klippel-Feil syndrome are not uncommon, and are probably caused by a congenital myelodysplasia. A case of an 11-year-old boy with Klippel-Feil syndrome who presented with back and radicular pain and paresthesia in both lower extremities is reported. Lumbar magnetic resonance imaging revealed the presence of an intramedullary lipoma at the conus medullaris. L2-L3 laminotomies with intraoperative somatosensory evoked potentials were performed to remove the lesion, and a macroscopic and histopathological analysis to confirm the diagnosis. With one year of follow-up, the boy showed no neurological deficit. After the review of the English literature, we found just one case of spinal lipoma associated with Klippel-Feil syndrome in an adult, so this could be the first case reported in children.

Key words: Lipoma, conus medullaris, Klippel-Feil syndrome.

Recibido para publicación: 15 junio 2013. **Aceptado para publicación:** 19 julio 2013.

* Médico adscrito al Módulo de Cirugía de Columna Vertebral, Servicio de Neurocirugía.

Hospital Regional de Alta Especialidad del Bajío.

† Médico adscrito al Módulo de Cirugía de Columna Vertebral, Servicio de Neurocirugía Pediátrica.

Hospital Regional de Alta Especialidad del Bajío.

§ Médico residente de cuarto año de Ortopedia. Hospital General Regional.

Secretaría de Salubridad y Asistencia. León, Guanajuato, México.
Hospital Regional de Alta Especialidad del Bajío.

Correspondencia:

Dr. José Nicolás Mireles Cano

Av. 20 de Enero Núm. 418, piso 1, Int. 6, Col. Centro, 37000, León, Guanajuato, México

E-mail: drmirelescano@hotmail.com

INTRODUCCIÓN

Los lipomas del cono medular y del filum terminal son las causas más comunes del disrafismo espinal oculto. Las manifestaciones del sistema nervioso central asociadas con el síndrome de Klippel-Feil no son poco comunes; éstas son causadas probablemente por una mielodisplasia congénita.^{1,4}

Los lipomas del cono medular son realmente raros, correspondiendo de un 0.4 a 0.6% de los tumores intramedulares.^{1,2} El siguiente caso es el reporte de un paciente con síntomas radiculares severos secundarios a un lipoma intramedular asociado con el síndrome de Klippel-Feil. Realizamos el diagnóstico mediante resonancia magnética; llevamos a cabo la resección total de lipoma y corroboramos el diagnóstico con histopatología.

CASO CLÍNICO

Masculino de 11 años de edad, quien cuenta con los antecedentes quirúrgicos de reimplante vesicouretral con descenso de escapular y artrodesis de hombro izquierdo, liberación del dedo medio de la mano izquierda y plastia inguinal; cuenta con diagnóstico de Klippel-Feil. El paciente fue atendido por el Servicio de Neurocirugía en el Hospital Regional de Alta Especialidad del Bajío al presentar dificultad para la marcha desde hace tres años.



Figura 1. Resonancia magnética nuclear (T₂) preoperatoria.

En la exploración física, se encontró cuello corto, con implantación posterior del cabello baja, limitación de la flexoextensión y lateralización conservada, así como limitación de la extremidad superior izquierda por artrodesis de escápula; ambas extremidades sin alteraciones en fuerza y sensibilidad. También se encontró a las extremidades inferiores hipotróficas, con marcha espástica, fuerza 4/5 con hipoestesias.

Se realizó una resonancia magnética, encontrando una imagen en secuencia T2 compatible con grasa a nivel de L2-L3 (*Figuras 1 y 2*). El paciente se programó para la resección quirúrgica.

DESCRIPCIÓN DE LA TÉCNICA

Con el paciente en decúbito ventral, sobre los bultos torácicos se realizó una incisión media espina sobre L2 y L3; se realizó una laminectomía *open door* bilateral de L3 y solamente una laminectomía derecha en L2 al encontrar lesión de la lámina izquierda. Se practicó una apertura dural y se identificó una lesión tumoral amarillenta en el cono medular compatible con lipoma de aproximadamente 1.5 cm (*Figura 3*). Éste fue resecado y se procedió a realizar hemostasia; se utilizaron potenciales transoperatorios, evidenciándose mejoría de los potenciales somatosensoriales de lado izquierdo. Se suturó la duramadre, se colocó tissucol, se afrontó laminotomía con ethibon y por último se suturó por planos en forma convencional.

Se realizó un monitoreo transquirúrgico de la columna con potenciales evocados somatosensoriales siguiendo la técnica 10-20 de electroencefalograma (EEG) con montaje CZ, C3, C4 referido a Fpz, utilizando electrodos subdérmicos. Se utilizó un electromiógrafo *Nicolet Viking Quest* con la siguiente calibración: 100 promediaciones para PESS con filtro alto de 2 kHz, bajo de 30 Hz, sensibilidad 10 micro V y tiempo de base de 10 mseg.

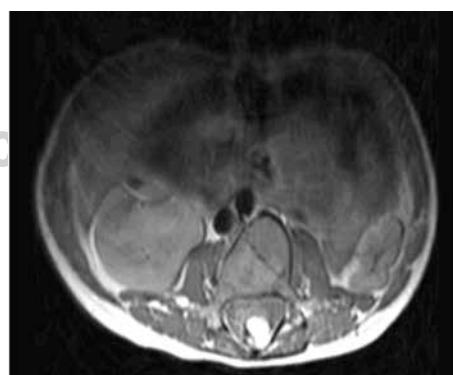


Figura 2. Resonancia magnética nuclear (T₂) preoperatoria. Nivel L2-L3.

Para los miembros superiores se estimuló el nervio mediano a una tasa de presentación de 4.7 Hz, a 0.2 mseg de duración y 25 mA de intensidad (*Figura 4*). Para los miembros inferiores, se realizó la estimulación del nervio tibial posterior a 3.1 Hz con 0.2 mseg de duración y 50 mA de intensidad. Las latencias y la amplitud de los registros fueron medidas posteriormente a la incisión y al final de la cirugía, considerando más

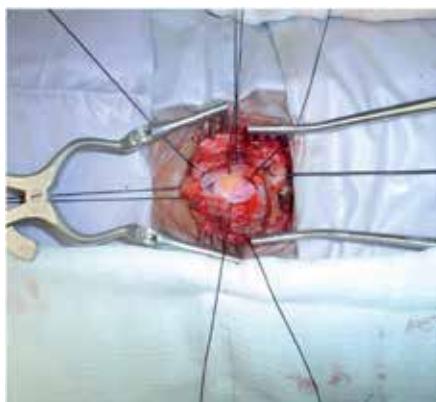


Figura 3. Campo operatorio L2-L3.

del 10% de la latencia y menos del 50% de la amplitud como rangos de riesgo.

En los miembros superiores, el nervio mediano mostró latencias iniciales de 17.3 mseg, con amplitudes de 0.86 microV y se finalizó con latencias de 16.7 microseg y amplitudes de 0.9 microV.

En el nervio tibial, las latencias iniciales fueron de Cz 43/42, C3 44/36 y C4 39/41 mseg y las amplitudes de 0.78/0.87, 0.55/0.20, 0.50/0.90 microV, finalizando con latencias de 42, 42, 42.3 microseg; las amplitudes derechas fueron de 0.99, 0.61 y 0.19 microV y las amplitudes izquierdas fueron de 1.25, 35 y 1.39 microV. Durante la cirugía no se presentó una disminución de amplitudes de la vía somatosensorial de forma bilateral. Se concluyó el monitoreo intraoperatorio sin eventualidades en la vía somatosensorial de las cuatro extremidades.

ESTUDIO HISTOPATOLÓGICO

Al mes, el paciente fue valorado, refiriéndose asintomático, con marcha normal, con capacidad para realizar sentadillas, con fuerza 5/5, sensibilidad 3/3, reflejos osteotendinosos normales, sin reflejos patológicos y sin datos

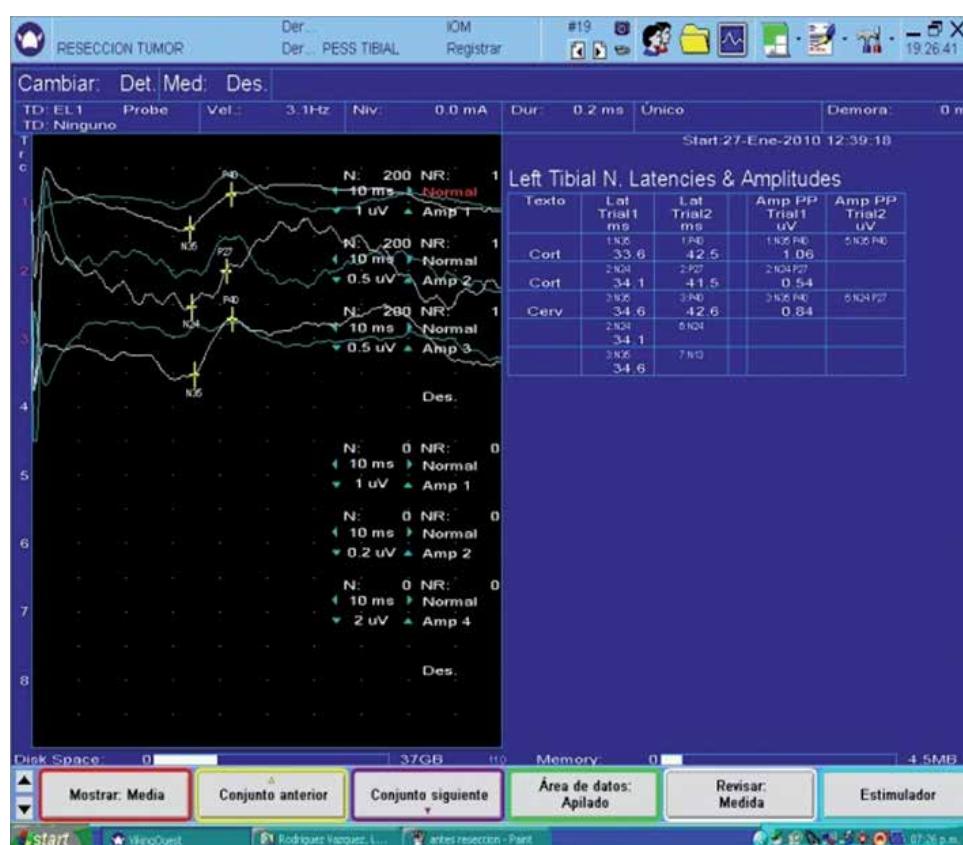


Figura 4.

Potenciales antes de la resección.



Figura 5. Resonancia magnética nuclear de control al año de posoperado.

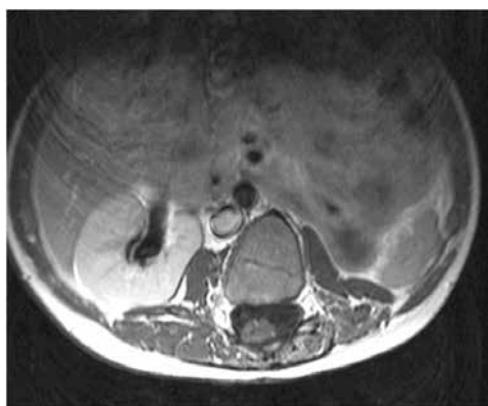


Figura 6. Resonancia magnética nuclear al año de posoperado.

de neurotensión. Al año de resección se realizó una resonancia magnética (*Figuras 5 y 6*), observando una imagen compatible con tejido cicatrizal.

A un año de resección, el paciente se refiere asintomático y sin alteraciones motoras ni sensitivas en los miembros inferiores.

DISCUSIÓN

El síndrome de Klippel-Feil –conocido también como sindrosis congénita de vértebras cervicales– es una mal-

formación rara que incluye la fusión congénita de dos o más vértebras de la región cervical,^{1,2,4} consecuencia de la falta de segmentación normal de somitas mesodérmicas durante el lapso que abarca de la tercera a la octava semanas de vida fetal. Este cuadro afecta principalmente a las mujeres.^{1,3} Clínicamente esta malformación se advierte por el acortamiento del cuello y por la limitación del movimiento de esta zona, así como por el descenso de la línea de implantación posterior del cabello.^{2,3}

El síndrome de Klippel-Feil diferencia tres grupos morfológicos, a saber: en el tipo I hay fusión masiva de muchas vértebras cervicales y dorsales altas con sinostosis; en el tipo II, la fusión se observa solo en uno o dos espacios intercostales con hemivértebras, fusiones occipitoatloideas y otras anomalías en algunos casos; en el tipo III, las fusiones cervicales se acompañan de fusiones de vértebras torácicas bajas o lumbares.^{2,4}

La deformidad de Sprengel es una alteración que suele acompañar al síndrome de Klippel-Feil; esta coexistencia notable de ambos cuadros se explica por las características embrionológicas de la escápula. Otras malformaciones asociadas son las renales, cardiovasculares y del sistema nervioso central, así como la sordera.³ Estas últimas se manifiestan clínicamente con datos de compresión medular, debido a la presencia de masas dentro del conducto medular.

De los tumores intramedulares, el lipoma espinal representa del 0.4 al 0.6%. La patogénesis del lipoma intramedular aún no es clara; se considera una malformación embrionaria del tubo neural. Se cree que el lipoma es la inclusión fuera de lugar de las células primitivas en el tubo neural en el momento de su cierre.^{1,3,4} Otra postulación es que aparece por un fracaso local sobre la formación de grasa o surge de la separación prematura del ectodermo cutáneo en la formación del tubo neural. Las alteraciones neurológicas son variables dependiendo del tamaño y de la ubicación del lipoma.^{1,4} El curso clínico suele ser de progresión lenta, con remisión de vez en cuando, lo que puede estar relacionado con el metabolismo sistémico de la grasa y con la pérdida de peso. El deterioro neurológico está relacionado con el aumento de peso y con el uso de esteroides.^{1,3,4}

El diagnóstico se realiza por imagen; el uso de la resonancia magnética demuestra ser superior al uso de la tomografía computada (TC) al obtener imágenes de toda la columna vertebral y de la médula. La ventaja de la tomografía computada está en el corte axial. El uso del contraste en la resonancia magnética es ideal en el preoperatorio.^{1,3,4}

El principal objetivo de la cirugía para el lipoma no es su resección total, sino la descompresión de estructuras nerviosas; la resección total conlleva un riesgo mayor de disfunción neurológica postoperatoria.^{1,4}

CONCLUSIÓN

Se reportó el caso de un niño de 11 años al que se le diagnosticó lipoma intramedular relacionado con el síndrome de Klippel-Feil y Sprengel, debido al cuadro clínico y los estudios de imagen (de los cuales el de mayor aceptación es la resonancia magnética). Se llevó a cabo una resección total y se confirmó el diagnóstico

por histopatología. Se valoró al paciente después de un año como asintomático, con restablecimiento de fuerza y sensibilidad y reflejos osteotendinosos normales.

BIBLIOGRAFÍA

1. Wycis HT. Lipoma of the spinal cord associated with Klippel-Feil syndrome. *J Neurosurg.* 1953; 10 (6): 675-678.
2. Falavigna A, Segatto AC, Salgado K. A rare case of intramedullary lipoma associated with cyst. *Arq Neuropsiquiatr.* 2001; 59 (1): 112-115.
3. Kulkarni ML. Sprengel's deformity. *Indian Pediatrics.* 1994; 31: 866-868.
4. Rogers HM, Long DM, Chou SN, French LA. Lipomas of the spinal cord and cauda equine. *J Neurosurgery.* 1987; 34: 349-354.