

Disrafismo espinal. Un hallazgo clínico compartido



Spinal dysraphism. A shared clinical finding

Antonio David Pérez-Elizondo,* Jacinto Arellano-Flores,† Sergio García Barrios§

RESUMEN

Se presenta el caso de un lactante masculino con estigmas cutáneos, un lipoma y angioma sobrelevado asociado que terminó en resección quirúrgica con aparente disrafismo espinal. Esta patología poco identificada se caracteriza por la fusión embrionaria incompleta del tubo neural cubierta por piel de apariencia normal o con diferentes hallazgos sugestivos sin exposición del tejido nervioso. En muchos casos, los marcadores tegumentarios son la única manifestación evidente, motivo fundamental para su debida identificación e integración diagnóstica por parte del pediatra.

Palabras clave: Disrafismo espinal, lipomeningocele, lipoma, hemangioma.

ABSTRACT

We present the case of a male infant with cutaneous stigmas, a lipoma and reacted elevated angioma that ended in surgical resection with apparent spinal dysraphism. This poorly identified pathology is characterized by incomplete embryonic fusion of the neural tube covered by skin of normal appearance or with different suggestive findings without exposure of nervous tissue. In many cases, the tegumentary markers are the only evident manifestation, a fundamental reason for their proper identification and diagnostic integration by the pediatrician.

Keywords: Spinal dysraphism, lipomeningocele, lipoma, haemangioma.

INTRODUCCIÓN

Se desconoce la incidencia real del disrafismo espinal en la población general. Al contrario que en la espina bífida quística o mielomeningocele, en la que el defecto es evidente para obstetras y pediatras, la detección de un estigma cutáneo es a veces difícil pues, en un principio, puede incluso no existir.

Una vez que se han detectado alteraciones sospechosas, es necesario descartar el diagnóstico de un

defecto raquimedular, para lo cual se han utilizado distintas técnicas. De todas ellas, la de mayor eficacia es la resonancia magnética (RM). Ésta es una técnica no invasiva, sin radiación ionizante y de alta especificidad diagnóstica. En la actualidad, se considera el examen de primera elección en la detección de tales alteraciones. Entre otros hallazgos posibles, nos permite determinar la extensión intraespinal de las lesiones y la localización exacta del cono medular; lo que es de gran relevancia para una potencial resolución quirúrgica.¹⁻³

* Médico Dermatólogo.

† Neurólogo Pediatra.

§ Médico Neurocirujano.



En los recién nacidos con disrafismo en quienes se realizó tratamiento quirúrgico temprano, la mortalidad inicial es de 1% y la supervivencia de 80-95% en los dos primeros años de vida; el 75% de los supervivientes presentaron secuelas neurológicas graves según las Guías de Práctica Clínica del Instituto Mexicano del Seguro Social.⁴

PRESENTACIÓN DEL CASO

Se realizó una interconsulta al Servicio de Dermatología del Hospital para el Niño del IMIEM por parte de un médico general externo para valorar a un lactante menor masculino de cuatro meses de vida que presentaba una dermatosis localizada en la región lumbosacra del lado izquierdo próxima al pliegue interglúteo, el cual se encontró discretamente desviado.

La lesión se caracterizaba por una neoformación subcutánea blanda al tacto, no fija a planos profundos y mal definida al tacto en cuyo centro se observaron unas placas angiomasas circulares de límites

regulares de fondo blanco-rojizo, asintomáticas (*Figura 1*). Por la topografía y características morfológicas se sospechó que se trataba de un defecto congénito de la columna vertebral, probablemente un lipoma subdural. Por tal motivo, se solicitó la opinión del neurólogo quien ordenó una resonancia magnética en la que se demostró la anomalía ya mencionada; el reporte de imagen corrobora un proceso ocupativo intradural de L4 a S1 compatible con lipomeningocele sumado y entremezclado con agregados vasculares mal definidos (*Figura 2*).

Ante el hallazgo se requirió la participación del neurocirujano para su valoración y tratamiento; se extrajo quirúrgicamente, se encontró un leve anclaje medular con estiramiento tisular. La oportuna intervención del dermatólogo identificando hallazgos cutáneos de la línea media pueden sugerir defectos medulorraquídeos; por lo que resulta importante presentar este caso; en la *Tabla 1* se muestran las posibles manifestaciones cutáneas sugerentes.

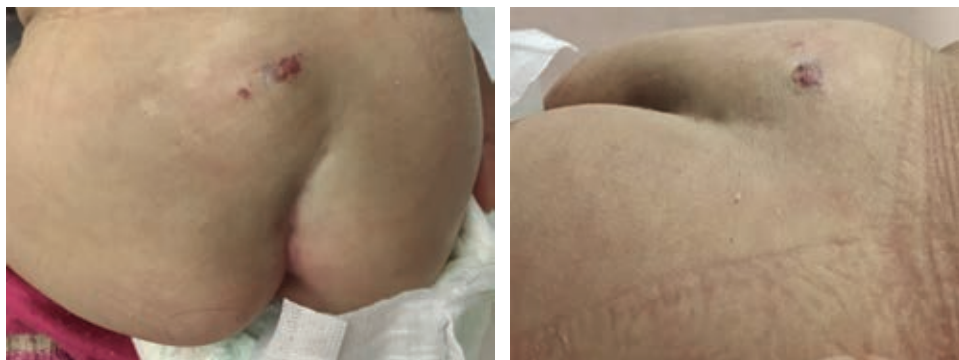


Figura 1:

Tumoración subcutánea mal demarcada, deformante.

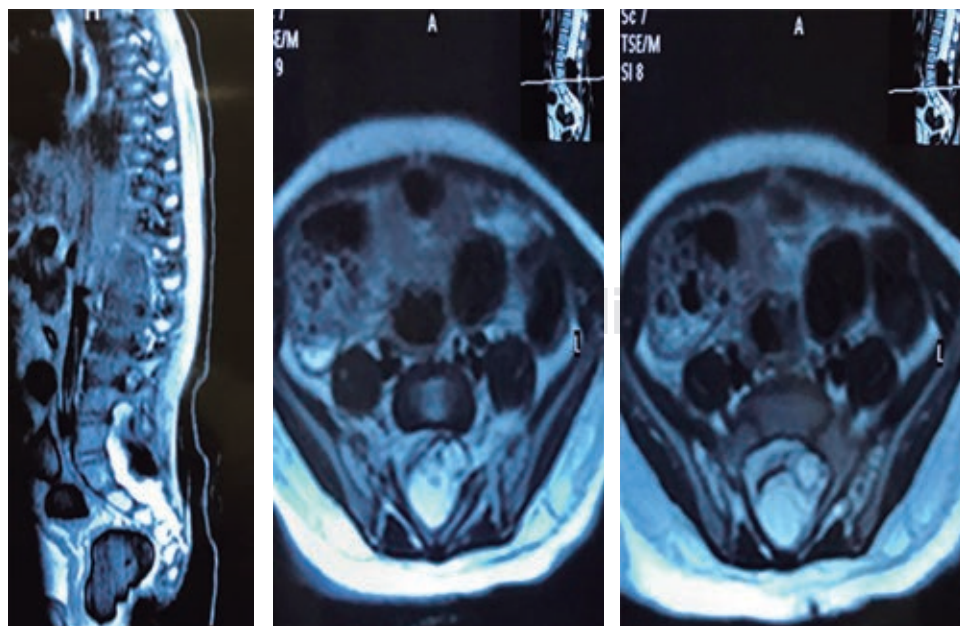


Figura 2:

Respeto de la integridad estructural de la columna lumbosacra con lipomeningocele asociado.

Tabla 1: Algunas manifestaciones sugerentes de disrafismo espinal.

- Aplasia cutis
- Hoyuelo dérmico
- Seno dérmico
- Cicatrices congénitas
- Nevos conectivos
- Piel hipertrófica
- Lesiones discrómicas
- Hipertricosis localizadas
- Neurofibromas
- Nevos melanocíticos
- Teratomas
- Fibromas
- Cola verdadera o pseudocola
- Lipomas
- Lesiones vasculares

DISCUSIÓN

En alrededor de 70% de los neonatos se observa algún hallazgo cutáneo, a veces muy discreto, en alguna zona posterior de la columna vertebral o en la línea media de la cabeza. Los hallazgos tegumentarios que pueden formar parte de un disrafismo espinal oculto pueden dar lugar a manifestaciones neurológicas en las primeras décadas de la vida, particularmente durante la adolescencia.⁵

La prevalencia de los defectos del tubo neural (DTN) se calcula en 1.24%, predominando en el sexo femenino en 56%, el tipo de DTN más frecuente es el mielomeningocele roto. Las potenciales complicaciones son las infecciosas, el primer lugar lo ocupa la sepsis temprana en 28% de los pacientes con un índice de mortalidad de 9%.

De los estigmas cutáneos más comunes se encuentra la hipertricosis localizada que puede estar asociada con otros hallazgos tegumentarios poco comunes. Además, otro marcador potencial de un disrafismo espinal es un hemangioma superficial plano o sobreelevado, de coloración rojiza intensa cuando miden más de 4 cm de tamaño y pueden extenderse más allá de la línea media, así como experimentar erosiones o úlceras en su superficie.

Asimismo, se pueden encontrar zonas discrómicas, quizás como un estigma de un meningocele

intrafetal resolutivo; un pequeño apéndice caudal o aplasia cutis situados en la línea media raquídea o paramedial se desarrollan simultáneamente. El hoyuelo o seno dérmico se continúa como tracto fibromatoso y potencialmente se comunica con la teca lumbar que termina en S2. En 1 a 2% de la población general se localiza a nivel coccígeo justo encima del pliegue interglúteo, por lo que es importante realizar una asepsia continua y rigurosa con soluciones antimicrobianas para evitar una infección del sistema nervioso central. De la misma forma, los lipomas congénitos, generalmente asintomáticos, de localización medial o a un lado del pliegue interglúteo, pueden relacionarse con defectos vertebrales posteriores hacia el espacio dural y conectarse al canal raquídeo, el denominado lipomielomeningocele.

Los estudios de imagen en todos estos hallazgos cutáneos son indispensables para descartar o diagnosticar defectos raquimedulares.⁶⁻⁸

REFERENCIAS

1. Agarwalla PK, Dunn IF, Scott RM, Smith ER. Tethered cord syndrome, *Neurosurg Clin N Am*, 2007; 18: 531-547.
2. García-Alix PA, de Lucas LR, Quero JJ. La piel como expresión de alteraciones neurológicas en el recién nacido, *An Pediatr (Barc)*, 2005; 62 (6): 584-563.
3. Selden NR, Nixon RR, Skoog SR, Lashley DB. Minimal tethered cord syndrome associated with thickening of the terminal filum, *J Neurosurg*, 2006; 105 (3 Suppl): 214-218.
4. Guía de Práctica Clínica. Prevención, diagnóstico y tratamiento de la espina bífida en niños. México: Instituto Mexicano del Seguro Social; 2013.
5. Khanna AJ, Wasserman BA, Sponseller PD. Magnetic resonance imaging of the pediatric spine, *J Am Acad Orthop Surg*, 2003; 11 (4): 248-259.
6. Xenos C, Sgouros S, Walsh R, Hockley A. Spinal lipomas in children, *Pediatr Neurosurg*, 2000; 32 (6): 295-307.
7. Grossman IR, Yousem MD. *Neurorradiología*. 2nd ed. New York: Elsevier; 2006. p. 245-248.
8. Huang SL, He XJ, Wang KZ, Lan BS. Diastematomyelia: a 35-year experience, *Spine (Phila Pa 1976)*, 2013; 38 (6): E344-E349.

Correspondencia:

Dr. Antonio David Pérez Elizondo

E-mail: antonioidavid64@gmail.com