

Hernia lumbar congénita con involucro renal, asociada a síndrome lumbocostovertebral

Secundino López-Ibarra, José Ramón Garrido-Rodríguez,
Israel Salinas-Ruiz, Mauricio Villagómez-Rosas, Maribel Aguila-Muñoz

Institución Hospitalaria

Hospital del Niño Morelense,
Servicio de Cirugía y Anestesia
Cuernavaca, Morelos, México.

Solicitud de sobretiros: Dr Secundino López Ibarra.
Calle Beta 14-A, Fraccionamiento Rinconada San Jerónimo.
Col Tlaltenango, CP 62170. Cuernavaca, Morelos, México.
E-mail: secundinooncoqx@yahoo.com.mx

Resumen

Introducción: De todas las hernias de la pared abdominal, las lumbares son las más raras. Se han descrito menos de 300 casos, 10% de las cuales son congénitas, De 1802 al 2002, alrededor de 45 casos se habían publicado, 19 de ellos en etapa neonatal.

Presentación del caso: Paciente femenino. Al explorarla se observa tumoración lumbar posterior de 10 cm de diámetro enviada a nuestro hospital con diagnóstico de hernia vs mielomeningocele. Llega a los 5 días de vida, Se observa tumoración lumbar posterior y superior izquierda, se incrementa con el llanto, de aproximadamente 8 x 8 cm. hay además escoliosis. Se concluye diagnóstico de hernia lumbar congénita posterior (Grynfeltt-Lesshaft) izquierda. Se realiza tomografía contrastada intravenosa corroborando los hallazgos previos, pero además se observan las asas intestinales y el riñón izquierdo que protruyen por el defecto de la pared lumbar. Se realiza cirugía, posición decúbito prono e incisión transversa sobre el defecto con extensión a columna. Disección de tejido graso identificando inmediatamente por debajo el defecto herniario de 2 x 3 cm, con el saco y peritoneo los cuales se reducen. Actualmente la paciente a 3 años de seguimiento sin recidiva de la hernia y en espera a futuro de corrección definitiva de columna.

Discusión: Actualmente se han publicado alrededor de 60 casos con hernia lumbar congénita en todo el mundo, la mayoría en menores de 2 años de edad. En México encontramos 4 casos previos. La etiología se desconoce y se asocia a otras malformaciones. El tratamiento es quirúrgico y se recomienda realizarlo lo más pronto posible (en el primer año de vida) para evitar probables complicaciones. Generalmente el cierre primario es factible en la mayoría de los casos y, en otros es necesario el uso de material protésico.

Palabras clave: Hernia lumbar congénita; Síndrome lumbocostovertebral; Cierre primario; Malformaciones congénitas.



Herniated lumbar congenital with involucre renal, associated with syndrome lumbocostovertebral

Abstract

Introduction: Of all the herniated abdominal wall, the lumbar are more rare. Have been described less than 300 cases, 10% of which are congenital, from 1802 to 2002, about 45 cases had been published, 19 of them in stage neonatal.

Presentation of the case: female patient. The explore it notes lump lumbar later than 10 cm in diameter sent to our hospital diagnosed with hernia vs myelomeningocele. Reaches 5 days of life, it notes lump lumbar later and top left, increases with the crying, approximately 8 x 8 cm. there are also scoliosis. It concludes diagnosis of herniated lumbar congenital later (Grynfeltt-Lesshaft) left. Performed tomography contrasted intravenous corroborating the previous findings, but in addition to observe the handles intestinal and left kidney that protrude the defect of the wall lumbar. Surgery, position prone e transverse incision on the default with extension to column. Dissection of fatty tissue identifying immediately below the default herniario 2 x 3 cm, with the bag and peritoneum which are reduced Currently the patient to 3 years of follow-up without recurrence of the hernia and waiting for the future of correction definitively column.

Discussion: Current have been published about 60 cases with herniated lumbar congenital throughout the world, most in children under 2 years old. In Mexico are 4 previous cases. The etiology is unknown and associates itself with other malformations. The treatment is surgical and recommended do as soon as possible (in the first year of life) to avoid probable complications. Generally, the primary closure is feasible in most cases and, in others it is necessary to use material prosthetic.

Index Words: Herniated lumbar congenital; Syndrome lumbocostovertebral; Primary Closure; Congenital malformations.

Introducción

De todas las hernias de la pared abdominal, las lumbares (HL) son las más raras, ocurren principalmente en adultos. Se han descrito menos de 300 casos de HL, 10% de las cuales son congénitas (HLC), en su mayoría unilaterales y del lado derecho.

De 1802 al 2002, alrededor de 45 casos de HLC se habían publicado, 19 de ellos en etapa neonatal.¹

El 60-95% de los casos de HLC se asocia con malformaciones diversas. La HLC es más frecuente en el triángulo lumbar superior (Grynfeltt-Lesshaft), prevalece en varones 2:1 y la etiología precisa se desconoce.

El tratamiento de elección es la cirugía temprana.²⁻⁴

Descripción del caso.

Paciente femenino, producto de la sexta gesta, de término, resuelto vía vaginal, con peso de

2,225 gr, Apgar 7/9. Al explorarla se observa tumoración lumbar posterior de 10 cm de diámetro enviada a nuestro hospital con diagnóstico de hernia vs mielomeningocele.

Llega a los 5 días de vida, sin compromiso neurológico central ni periférico, tampoco cardiopulmonar y abdominal.

Se observa tumoración lumbar posterior y superior izquierda, se incrementa con el llanto, de aproximadamente 8 x 8 cm. Se palpan riñón ipsilateral y asas intestinales en ella, reduce fácil sin complicaciones a través de un orificio de 2 cm; hay además escoliosis (Figuras 1,2).

Se concluye diagnóstico de hernia lumbar congénita posterior (Grynfeltt-Lesshaft) izquierda.

Se solicitan estudios de laboratorio siendo normales y, de gabinete.

En la radiografía simple de columna anteroposterior se observan hemivértebras desde T 10 a





Figura 1. Foto clínica de la niña mostrando la hernia lumbar posterior y superior, izquierda; exacerbada con el llanto

L 2, predominando estas últimas, con escoliosis secundaria; hay agenesia de la última costilla ipsilateral (Figura 3).

Con ello se agrega el diagnóstico de síndrome lumbocostovertebral asociado a la hernia.

Se realiza tomografía contrastada intravenosa corroborando los hallazgos previos, pero además se observan las asas intestinales y el ri-



Figura 3. Placa simple de columna vertebral: hemivértebras desde T-10 a L-2, escoliosis secundaria



Figura 2. Foto clínica con la hernia reducida

ñón izquierdo que protruyen por el defecto de la pared lumbar. Mismo riñón sin alteraciones que describir (Figura 4).

Se realiza cirugía bajo anestesia mixta, posición decúbito prono e incisión transversa sobre el defecto con extensión a columna, disección de tejido graso identificando inmediatamente por debajo el defecto herniario de 2 x 3 cm, con el saco y peritoneo los cuales se reducen.

Se colocan puntos en U para afrontar músculos con sutura absorbible del cero y cerrar la hernia sin tensión; se coloca encima pequeño colgajo de dorsal ancho (Figura 5).

A nivel de columna existe agenesia de las láminas de L1 y L2 con hipoplasia de las apófisis espinosas. Se realiza artrodesis posterior de T 10 a L2 (Figura 6).

Cierre por planos dejando penrose 3 días y egreso por mejoría.

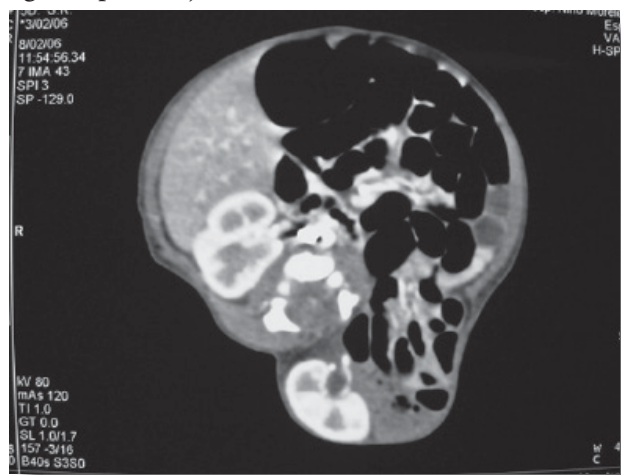


Figura 4. Tomografía que demuestra el defecto herniario con el paso de asas intestinales y riñón a través de él





Figura 5. Foto clínica transoperatoria del cierre primario del defecto herniario



Figura 6. Foto clínica transoperatoria de la artrodesis de T-10 a L-2

Actualmente la paciente a 3 años de seguimiento sin recidiva de la hernia y en espera a futuro de corrección definitiva de columna.

Discusión

Actualmente se han publicado alrededor de 60 casos con HLC en todo el mundo, la mayoría en menores de 2 años de edad.

La malformación más frecuente asociada es el síndrome lumbocostovertebral (SLCV), aproximadamente en 20 casos; el cual se presentó en nuestra paciente.^{2,5-8}

Touloukian fue quien describió este síndrome como un conjunto de malformaciones genitourinarias, vertebrales y costales relacionadas con la HLC; probablemente secundario a un defecto somático en la embriogénesis entre la 3a y 5a semana.⁹ Esta es la teoría más aceptada sobre la etiología de la HLC.

Otras propuestas son por neuropraxia localizada¹⁰ (asociada con neuroblastoma torácico), atrapamiento neural en casos de espina bífida^{11,12} o por presión intraabdominal secundaria a un tumor.

Sin embargo muchos casos no tienen relación con alguna de estas explicaciones.

Otras malformaciones asociadas son: Síndrome de regresión caudal, Hernia diafragmática, Obstrucción ureteropielica, Extrofia de cloaca, Hiperplasia nodular focal hepática, Hidrocefalia, Agenesia renal, Mielomeningocele, Himen imperforado, Diastomatomielia, Antebrazo corto con carpo equino varo, Hernia umbilical, Criptorquidia y Parálisis facial.^{2,6,10-19}

En el 2000, Wakhlu y cols en la India, publicaron la serie más grande de niños con HLC, 9 casos.

Destacan 3 pacientes con SLCV, uno con malformación anorrectal y otra con himen imperforado quien además tenía HLC bilateral.²

En el 2002 el Dr Karmani y cols describen un caso de HLC bilateral sin malformaciones asociadas.¹

La HL se clasifica de acuerdo a su anatomía en superior (triángulo de Grynfeltt-Lesshaft), inferior (triángulo de Petit) o difusa.

Por su etiología, puede ser congénita o adquirida, ésta a su vez primaria (espontánea, más común) o secundaria (trauma, cirugía, infección). Puede o no haber saco.¹⁷

Barbette en 1672 y Dolec en 1703 describen un defecto aponeurótico lumbar. Budgen 1728 detalló la primera hernia lumbar congénita.

Garangeot en 1739 encontró en una autopsia una hernia lumbar encarcelada. Ravanton realizó la primera reducción quirúrgica.

Petit en 1774 identifica los límites anatómicos exactos del triángulo lumbar posteroinferior que lleva su nombre: la base corresponde a la cresta iliaca, medialmente está el dorsal ancho, lateral el oblicuo mayor, anterior está la piel y grasa, el piso o cara posterior corresponde a la fascia lumbodorsal.

Grynfeltt en 1866 describe el triángulo lumbar posterosuperior: la base corresponde a la duodécima costilla y el serrato posterior inferior, medialmente está el cuadrado lumbar y lateral el oblicuo menor.

La cara anterior está limitada por el dorsal ancho y la posterior o piso por la fascia transversalis y el transverso del abdomen.

En 1870 se le adjudica a Lesshaft la descripción de dicho triángulo al encontrar en un cadáver una HL, por lo cual también se le conoce como Grynfeldt-Lesshaft.¹⁷

Las HLC pueden ser completamente extra-peritoneales o contener órganos intraabdominales como intestino delgado, grueso o epiplón.

El involucro de estómago, bazo o riñón son muy raros. Incluyendo nuestra paciente, son menos de 5 casos descritos con compromiso renal asociado a la HLC, y disminuye aún más cuando se asocia a SLCV.^{15,20}

El diagnóstico de la HLC es clínico y relativamente sencillo, sin embargo se sugieren estudios de extensión para descartar malformaciones asociadas como las ya descritas.

Tales estudios son radiografías simples de columna en proyección anteroposterior y lateral, ultrasonido, tomografía y resonancia.

Los diagnósticos diferenciales son absceso, hematoma, neoplasias de partes blandas o renales y paniculitis.^{21,22}

El tratamiento es quirúrgico y se recomienda realizarlo lo más pronto posible (en el primer año de vida) para evitar probables complicaciones como estrangulación, encarcelamiento⁸ u obstrucción ureteropélica,¹⁵ a pesar de su porcentaje tan bajo de presentación.

En adultos se describe 25% de encarcelación y 10% de estrangulación,^{23,24} sin embargo en niños creemos es aún menor de acuerdo a la bibliografía revisada.

En la mayoría de los niños como en nuestra paciente, es factible el cierre primario, sin embargo pueden necesitar rotación de colgajos o el uso de material protésico^{2-4,11-14,17-19} (silastic, Merlex, Gore-tex, polipropileno, etc).

Esto último visto más frecuente en adultos, en quienes el abordaje puede ser abierto o laparoscópico^{24,25} (transabdominal, más común, o extraperitoneal); sin embargo en Pediatría no encontramos literatura al respecto de la cirugía mínimamente invasiva aplicada a HLC.

La recidiva es baja y se relaciona con otra patología que lo favorezca¹²(mielomeningocele, anomalías vertebrales y/o costales).

Al revisar la literatura nacional y las memorias de los Congresos de Cirugía Pediátrica (éstos últimos de 1998 a la fecha), encontramos 4 casos de HLC.

En 1985 los Dres Baeza y Franco publican los 2 primeros casos.²⁶

En 1998 en el Congreso Nacional y posteriormente en una revista en el 2008, los Dres Staines y Galindo presentaron una paciente con HLC posterolateral derecha asociada al SLCV y agenesia renal.¹⁸

En septiembre del 2007 los Dres Tavares y Martínez describen una niña con HLC derecha, difusa y agenesia renal ipsilateral.¹⁷

Todos estos casos ameritaron colocación de material protésico.

Nuestra niña sería el quinto caso descrito, con las peculiaridades de que estuvo asociada al SLCV y herniación del riñón y fue factible el cierre primario.

Referencias

1. Karmani S, Ember T and Davenport R. Congenital lumbar hernias: a case report. *J Pediatr Surg* 2002; 37: 921-22
2. Wakhlu A, Wakhlu AK. Congenital lumbar hernia. *Pediatr Surg Int* 2000; 16:146-48
3. Fulham SB: Lumbar hernia. *Surgeon's workshop. J R Coll Surg Edinb* 1985; 30:315-17
4. Fakhry SM, Azizkhan RG. Observations and current operative management of congenital lumbar hernias during infancy. *Gynecol Obstet* 1991; 172: 475-79
5. Bernay F, Gidenex C, Gurses N. Superior lumbar hernia associated with lumbo-costovertebral syndrome. *Pediatr Surg Int* 1990; 5: 469-70A1
6. Salem AH, Abu Aair H, Qassaruddin S. Focal nodular hyperplasia of the liver associated with the lumbocostovertebral syndrome. *J Pediatr Surg* 1996; 21: 913-14
7. Somuncu S et al. Congenital lumbar hernia associated with the lumbocostovertebral syndrome: two cases. *Eur J Pediatr Surg* 1997; 7: 122-24
8. Hancock BJ, Wiseman NE. Incarcerated congenital lumbar hernia associated with the lumbocostovertebral syndrome. *J Pediatr Surg* 1988; 23: 782-83
9. Touloukian RJ. The lumbocostovertebral syndrome: a single somatic defect. *Surgery* 1972; 71: 174-81
10. Lafer DJ. Neuroblastoma and lumbar hernia: a causal relationship. *J Pediatr Surg* 1994; 29: 926-29 Lima M, Grandi M, Ruggeri G et al. Lumbar hernia as congenital aplasia of lumbar dorsal muscle. *Eur J Pediatr Surg* 1994; 4: 110-12



11. Lowell DG, Guezeta PC. Lumbar hernia in a case of posterior meningocele. *J Pediatr Surg* 1986; 21: 913-14
12. Pul M, Pul N, Gurses N. Congenital lumbar (Grynfeltt Lesshaft) hernia. *Eur J Pediatr Surg* 1991; 1: 115-17
13. Sulaiman AR, Al-Hamdani A. Al Attar N. Congenital lumbar hernia in association with carpus equina varus. *Eur J Pediatr Surg* 2003; 13: 285-86
14. Matta H et al. An unusual cause of pelvi-ureteric junction obstruction. *Saudi Med J* 2005; 26: 662-64
15. Morris P et al. Congenital lumbar and sciatic hernia an infant. *Pediatr Surg Int* 1992; 7:317-18
16. Tavares-de la Paz LA, Martínez-Ordaz JL. Hernia Lumbar. Informe de un caso y revisión de la literatura. *Cir Ciruj* 2007; 75: 381-84
17. Staines-Orozco H, Galindo-Campos MA. Hernia lumbar congénita y síndrome lumbocostovertebral. Informe de un caso y revisión de la literatura. *Acta Pediatr Mex* 2008; 29:166-68
18. Senel E et al. Lumbo-costovertebral syndrome with diastematomyelia. *Pediatr Int* 2008; 50: 600-02
19. Presti JC Jr, Narayan P. Lumbar herniation of the kidney. *J Urol* 1988; 140: 586-87
20. Siffring PA, Forest TS, Frick MP. Hernias of the inferior lumbar space: diagnosis with US. *Radiology* 1989; 170: 190
21. Gupta H, Metha R. Congenital lumbar hernia. *Indian Pediatr* 2004; 41: 853
22. Florer RE, Kiriluk L. Petit's triangle hernia incarcerated: two case reports. *Am Surg* 1971; 37: 527-30
23. Woodward A, Flint L, Ferrera J. Laparoscopic retroperitoneal repair of recurrent postoperative lumbar hernia. *J Laparoendosc Adv Surg Tech* 1999; 9: 181-86
24. Heniford BT, Iannitti D Gagner M. Laparoscopic inferior and superior lumbar hernia repair. *Arch Surg* 1997; 132: 1141-44
25. Baeza-Herrera C, Franco-Vázquez R. Hernia del triángulo de Grynfeltt. Presentación de 2 casos. *Bol Med Hosp Infant Mex* 1985; 42: 329-31

