

Presentación y Evaluación de Lipomielomeningocele, Reporte de Caso.

Expression and Assessment of Lipomyelomeningocele, Case Report.

Paola del Milagro Ávila Ibarra* , Jefferson Z. Cárdenas Vásquez** , Helena C. Zelaya Hernández*** .

* Estudiante de sexto año de Medicina, Universidad Católica de Honduras.

** Estudiante de quinto año de Medicina, Universidad Católica de Honduras.

*** Postgrado de Neurocirugía, Universidad Nacional Autónoma de Honduras, Hospital Escuela Universitario.

Instituto Hondureño de Seguridad Social.

RESUMEN

Antecedentes: El cierre incompleto del tubo neural durante el desarrollo embrionario puede dar lugar a disrafismos espinales, entre ellos el lipomielomeningocele. Este tipo de espina bífida oculta se caracteriza por la herniación de la médula espinal y meninges a través de un defecto vertebral, que a menudo va acompañado de estigmas cutáneos como hemangiomas o masas subcutáneas. En la actualidad, el lipomielomeningocele es un tema desatendido a nivel de la literatura nacional en comparación con otros disrafismos espinales.

Descripción del caso clínico: Lactante femenina de un año de edad, que presenta masa lumbosacra con datos sugestivos de disrafismo espinal: hemangioma plano, desviación de pliegue interglúteo y un lipoma lumbosacro.

Conclusión: La detección y tratamiento precoz del lipomielomeningocele apoyándose en la correcta identificación de estigmas cutáneos e interpretación de los estudios de imagen, resultan esenciales para prevenir secuelas neurológicas.

Palabras clave: Disrafismo espinal, lipomielomeningocele, cutáneos, estigmas lactante mayor.

ABSTRACT

Background: Incomplete closure of the neural tube during embryonic development can result in spinal dysraphisms, including

lipomielomeningocele. This type of occult spina bifida is characterized by the herniation of the spinal cord and meninges through a vertebral defect, often accompanied by cutaneous stigmata such as hemangiomas or subcutaneous masses. Currently, lipomielomeningocele is an understudied topic in the national literature compared to other more frequently documented spinal dysraphisms.

Case Description: A one-year-old female infant presented with a lumbosacral mass and suggestive findings of spinal dysraphism: flat hemangioma, deviation of the intergluteal fold, and a lumbosacral lipoma.

Conclusion: Early detection and treatment of lipomielomeningocele, supported by the proper identification of cutaneous stigmata and interpretation of imaging studies, are essential to prevent long-term neurological complications.

Key Words: Spinal dysraphism, lipomielomeningocele, skin markers, infant.

Introducción

Durante el periodo embrionario, alrededor de la cuarta semana ocurre el cierre del tubo neural; estructura que puede cerrar de forma ineficaz o incompleta, dando lugar a un sinfín de anomalías, entre las que se encuentran los defectos conocidos como: disrafismos espinales. La espina bífida es resultado de una interacción compleja entre predisposiciones genéticas y factores ambientales, lo que hace que la prevención y el manejo requieran un enfoque integral. En el contexto ambiental, el principal factor asociado es el déficit de ácido fólico durante el embarazo, acompañado de la exposición a teratógenos como la radiación. (1)

Correspondencia:

Paola del Milagro Ávila Ibarra.

Dirección: Res. Roble Oeste, Tegucigalpa, Honduras.

Celular: 3311-9953. | E-mail: avilapainvestigaciones@gmail.com

Fecha de Envío: 08/02/2024 | Fecha de Aceptación: 20/08/2024

Casos Clínicos

La distinción de los disrafismos espinales entre la espina bífida quística y el mielomeningocele, es el resultado de la habilidad del clínico de reconocer las presentaciones físicas o indicios conocidos como estigmas cutáneos, que permiten al profesional el detectar una anormalidad en determinado caso. Los disrafismos espinales cerrados representan el 2% de los casos de disrafismos espinales, se subdividen en dos grupos y se diferencian de los disrafismos espinales abiertos, porque los componentes medulares se encuentran cubiertos, a diferencia de su contraparte en donde están expuestos. (2) La fisiopatología corresponde a una alteración en la neurulación primaria, tras el cierre del tubo neural la columna está cubierta por ectodermo, los extremos caudales aún no se han desarrollado y es ahí donde se mezcla con un agregado de células indiferenciadas. (3) Dentro de las estructuras previamente formadas pueden quedar remanentes celulares con potencial de diferenciación, que explica el desarrollo de lipomas, hamartomas, teratomas, entre otros. En el examen físico, podemos observar signos cutáneos sugerentes a alteraciones del desarrollo espinal, que pueden ser tan discretos como algunos nevos melanocíticos, hasta aquellos más prominentes como hoyuelos dérmicos, lipomas, hipertricosis localizadas o hemangiomas. (4)

En los casos de disrafismos espinales cerrados la lesión puede estar a cualquier nivel vertebral, sin embargo; la ubicación más frecuente es en la región lumbosacra en el 55% de los casos, lo que puede llevar a desarrollar lesiones que ocasionan un daño en las raíces nerviosas por debajo de la malformación. (5) Entre ellas, la de tipo lipomielomeningocele que consiste en una herniación de la médula espinal y las meninges, acompañado de la presencia de un lipoma en la zona del defecto óseo espinal posterior en la columna vertebral, secundario a factores genéticos, relacionados con la edad materna, diabetes, obesidad, deficiencias de folatos, zinc y vitamina B12 y exposición a teratógenos. También se ha postulado la

implicación de la hipertermia materna, ya sea por causas ambientales u orgánicas, como un factor potencialmente teratogénico durante el desarrollo embrionario. (6) En nuestro medio, la importante tasa de analfabetismo, desnutrición e inequidad en el acceso a los servicios de salud, son variables que predisponen a varias alteraciones en el proceso embrionario. La médula anclada se presenta de forma secundaria al lipomielomeningocele, misma que consiste en la adherencia de la médula espinal a otras estructuras (7), como lipomas, y esta a su vez abarca una amplia gama de manifestaciones clínicas como: debilidad muscular, pérdida de la sensibilidad en aquellas áreas que son inervadas por el segmento del filum anclado y el compromiso de los esfínteres anal o vesical, respectivamente. Este tipo de manifestaciones tienden a ser progresivas, a medida que el paciente crece y el defecto no ha sido tratado. Este cambio progresivo puede deberse a tres principales razones: el impedimento del ascenso de la médula espinal por el lipoma, la presión ejercida por el tumor en el tejido nervioso y el trauma a repetición que recibe la malformación siendo proyectados directamente en la médula espinal. (4) También pueden coexistir alteraciones del desarrollo motor y malformaciones ortopédicas, como el pie equino. (8)

Caso Clínico

Lactante femenina de un año de edad, segundogénita, sin antecedentes perinatales de importancia, sin anormalidades diagnósticas previas detectables en los estudios ecográficos prenatales, la madre refirió un correcto apego e ingesta de sus suplementos prenatales, negando consanguinidad. Posterior al nacimiento, durante su examen físico se evidenció en la región sacra una masa inmóvil, de consistencia blanda, de aproximadamente 4.1 cm x 3.5 cm de diámetro, con un desplazamiento de la línea interglútea (Figura No. 1), y la presencia de un hemangioma plano (Figura No. 2).



Figura 1: Lipoma subcutáneo y hemangioma plano.

Figura 2: Lipoma subcutáneo que desplaza la línea interglútea.

Al momento del examen físico se constató que la fuerza muscular, y sensibilidad se encontraban conservadas, culminando la exploración sin ningún otro hallazgo de alteración. Dado que la masa había aumentado de tamaño considerablemente desde su nacimiento hasta el año de edad, junto con la presencia de infecciones del tracto urinario a repetición, fue remitida al año de vida a un hospital de tercer nivel. Se realizaron estudios ecográficos, en donde se constató defecto en la fusión de los elementos posteriores desde los niveles medulares L5 a S1, a través del cual se observó protrusión de las meninges, cauda equina y cordón medular, recubiertos por la piel, sospechando disrafismo espinal cerrado; adicionalmente se informó como un hallazgo incidental y ectasia leve de ambos sistemas pielocaliciales. Se decidió realizar una resonancia magnética que confirmó la presencia de un lipomielomeningocele sacro izquierdo, con datos de anclaje medular y cavidad siringomiélica de la misma (Figura No. 3).



Figura 3: RM que muestra el lipomielomeningocele con datos de anclaje de la médula y cavidad siringomiélica de la misma.

Posterior al diagnóstico fue referida al servicio de Neurocirugía, donde se indicó manejo quirúrgico. Sin embargo, los padres de la paciente desistieron de continuar con la asistencia y revisiones consiguientes para la programación de su intervención quirúrgica. Actualmente con dos años de edad la paciente no ha sido reevaluada, a pesar de tener apoyo por parte de organismos no gubernamentales, que ofrecieron sus servicios en el caso. Esto como consecuencia de una marcada barrera social, en donde intervienen factores culturales y económicos que afectan drásticamente el pronóstico de la paciente. Sus padres refieren que no ha desarrollado su marcha, no obstante, logra mantenerse en bipedestación.

Discusión

Los disrafismos espinales ocultos son un conjunto de anomalías de la médula espinal y el resultado de una alteración en la formación y culminación del desarrollo morfológico de las estructuras del tubo neural, con la particularidad que los defectos se encuentran cubiertos por piel, sin contacto de las estructuras con el exterior. (7) Además de poseer una variedad de manifestaciones clínicas que permiten orientar al clínico en la detección. La realización de estudios de imagen es el referente diagnóstico para corroborar las sospechas, iniciando el cribado por medio de un ultrasonido, ya que al ser un método más económico y práctico, permite realizar un prudente acercamiento inicial. No obstante, el estándar de oro, sigue siendo la resonancia magnética, misma que permite realizar la confirmación y determinación de la malformación. (6)

En el abordaje del lipomielomeningocele se mantiene la intervención quirúrgica como piedra angular de su tratamiento. La edad indicada para realizar dicha intervención suele ser durante los primeros seis meses de vida, y en el caso de los adolescentes tan pronto como sea diagnosticado. (3) En países desarrollados este manejo es considerado el único y se realiza de manera oportuna. No obstante, la falta de acceso a los servicios sanitarios, los altos

costos en el manejo e intervención y los factores socioculturales, son a menudo un obstáculo en el tratamiento para los pacientes de países en vías de desarrollo donde el personal médico y los recursos para este tipo de neurocirugía son menores. En esos casos la conducta a seguir es expectante y el pronóstico es desalentador por la evolución de las secuelas secundarias al defecto, ya que el anclaje medular coexistente en esta afección, es responsable de aumentar las secuelas neurológicas en estos pacientes. Los datos de deterioro neurológico, secundarios al anclaje medular, son razones prioritarias para realizar una intervención y asegurar control en la progresión de dichas alteraciones. La cirugía se basa en la resección del lipoma y liberación de la médula espinal junto con la corrección de defectos óseos. (7) El abordaje se fundamenta en una técnica quirúrgica que consiste en una incisión media sobre el sitio del lipoma, permitiendo así diseccionar el componente subcutáneo para continuar con una laminectomía de una o dos vértebras por encima del lipoma hasta ver duramadre sana, y finalmente extirmando el pedículo del lipoma; luego se realiza un cierre hermético de la duramadre y cierre de la herida por planos. Una de las principales complicaciones es la fístula de LCR que puede conllevar a meningitis. (4) En algunos casos se logra reparar por completo, sin embargo, en otros casos el anclaje medular es tan firme que se debe dejar una capa del tumor adherida al tejido nervioso, siempre y cuando esto permita la liberación de la médula. Como se comentó, los pacientes con lipomielomeningocele padecen de forma concomitante de alteraciones urológicas, en el caso de nuestra paciente se trataba de una ectasia pielocalicial que probablemente era resultado de la vejiga neurogénica, como consecuencia del defecto medular. La ectasia pielocalicial se refiere a la dilatación de la pelvis renal, generalmente se trata de un diagnóstico ecográfico concedido durante el embarazo, sin embargo, se puede otorgar en la vida postnatal. (9) En Latinoamérica la incidencia de ectasia pielocalicial en embarazos es de 0.18%

a 6.4%, generalmente este diagnóstico se presenta principalmente en el sexo masculino con una localización predominantemente izquierda. (10) El manejo urológico de los pacientes con lipomielomeningocele, mejora significativamente tras la extirpación del lipoma y por consiguiente, la liberación de la médula espinal. En los casos en donde se opte por un manejo conservador, vale la pena recalcar el tipo de secuelas neurológicas que puedan llegar a presentarse como son debilidad muscular, pérdida de la sensibilidad y parálisis de los miembros inferiores. Es de suma importancia la intervención de otros servicios como urología pediátrica, resulta importante en el manejo de infecciones del tracto urinario a repetición, con la administración de profilaxis antibiótica y tratamiento (Nitrofurantoína) en los casos pertinentes,(9,10) junto con el apoyo de ortopedia para el tratamiento de secuelas osteomusculares como escoliosis y pie equino.

Conclusión

La detección temprana del lipomielomeningocele y su tratamiento precoz son cruciales para prevenir la progresión neurológica irreversible y minimizar las complicaciones funcionales y estéticas, mejorando el pronóstico del paciente. El objetivo principal del tratamiento quirúrgico es liberar la médula anclada, previniendo las repercusiones por la progresión y sus consiguientes alteraciones clínicas.

Agradecimientos

A las organizaciones: Sun Life (Sol de Vida), World Pediatrics y CEPUDO, por su loable apoyo y contribución en el diagnóstico e intervención de cientos de pacientes a nivel nacional. Asimismo, agradecemos al equipo editorial de la revista Honduras Pediátrica, especialmente a su directora: Dra. Clarissa Aguilar, por sus recomendaciones, apoyo y disposición durante el proceso de desarrollo y documentación en este caso.

Bibliografía

1. Artal García MP, López Lombo P, Avellanas Sarraseca T, Hernando Aparicio Noelia, Morlans Pérez P, García Pardos Teresa. Artículo. 2023. Defectos del tubo neural en recién nacido. Artículo monográfico.
2. Mora Monago, R., López Moreno, A. M., Lucas Gutiérrez, M., Mora Monago, F., Pérez Caballero, F. L., & Montsech Angulo, L. (2018). DISRAFISMOS ESPINALES. Seram. Recuperado a partir de <https://piper.espacio-seram.com/index.php/seram/article/view/2709>.
3. Sutton LN. Lipomyelomeningocele. Neurosurgery Clinics of North America. 1995; vol. 6,2: 325-38.
4. Pérez-Elizondo AD, Arellano-Flores J, García Barrios S. Disrafismo espinal. Un hallazgo clínico compartido. Archivos de Investigación Materno Infantil. 2020;11(1):18-20.
5. Bauer SB, Labib KB, Dieppa RA, Retik AB. Urodynamic evaluation of boy with myelodysplasia and incontinence. Urology. 1977 Oct;10(4):354-62. doi: 10.1016/0090-4295(77)90168-6.
6. Hassan, A.-E.S.; Du, Y.L.; Lee, S.Y.; Wang, A.; Farmer, D.L. Spina Bifida: A Review of the Genetics, Pathophysiology and Emerging Cellular Therapies. J. Dev. Biol. 2022, 10, 22. <https://doi.org/10.3390/jdb10020022>.
7. Sociedad Española de Neurocirugía. Servicio de Neurocirugía Pediátrica. Tratamiento Quirúrgico de la Médula Anclada. SENECA, editor.
8. Coronas Turmo S, Cornet Cepero B, Espeso Ambroj N, Saiz Ferrer A, Blasco Pérez N. Espina bífida. Artículo monográfico. Revista Sanitaria de Investigación, ISSN-e 2660-7085, Vol. 3, Nº. 3, 2022.
9. J. C. Viano et al., «Lipomielomeningocele. Evaluación de 16 Casos», Revista Argentina de Neurocirugía, <https://aanc.org.ar/ranc/items/show/1136>.
10. Solabannavar VP, Vikram V. Lipomyelomeningocele: A Case Report. International Journal of Science and Research [Internet]. Disponible en: <https://www.researchgate.net/publication/366136368>.
11. Franco-Chávez J, Méndez-González NB, Ucedo O. Occult Spinal Dysraphism: Case Report. Medicina Clínica y Social. el 1 de septiembre de 2021;5(3):158-61.
12. Martínez Alicia. Lipomielomeningocele y médula anclada en un neonato: a propósito de un hallazgo cutáneo. 2022 may.
13. Sarin YK. CLINICAL IMAGE Cutaneous Stigmata of Occult Spinal Dysraphism [Internet]. Vol. 2, Journal of Neonatal Surgery. MED-Pub Publishers; 2013. Disponible en: <http://www.elmedpub.com>.
14. Egas, M. de F., & Naranjo, A. (2018). Incidencia de ectasia pielocalicial neonatal en el Hospital Metropolitano de Quito, 2014 a 2018: continuación de un estudio. Metro Ciencia, 26(2), 66-71.
15. Peña Carrión A, Espinosa Román L, Fernández Maseda MA, García Meseguer C, Alonso Melgar A, Melgosa Hijosa M, et al. Ectasia piélica neonatal: Evolución a largo plazo y asociación a anomalías vesicoureterales. An Pediatr (Barc) 2004;61:493-498.
16. Raimondi AJ. Pediatric Neurosurgery. 2ND ed. Springer Science & Business Media; 2013.
17. Jallo GI, Kothbauer K, Violette M.R. Recinos. Handbook of Pediatric Neurosurgery. Thieme; 2018.
18. Cohen AR. Pediatric Neurosurgery: Tricks of the Trade. Thieme; 2015.
19. Moore KR. Diagnostic Imaging: Pediatric Neuroradiology EBook. Elsevier Health Sciences; 2019.