

Disrafismo espinal en el niño: presentación de dos casos

Spinal dysraphism in the child. Report of two cases

Dr. Alejandro Álvarez López; Dr. Antonio Puente Álvarez; Dr. José Montejo Montejo; Dr. Marco Antonio Moras Hernández

Hospital Pediátrico Provincial Docente Eduardo Agramonte Piña. Camagüey, Cuba.

RESUMEN

Se presentan dos pacientes femeninas de 11 y 15 años de edad con el diagnóstico de disrafismo espinal oculto con un intervalo de aparición de 18 años una de la otra. Predominó la forma de presentación progresiva con trastornos acroparestésicos de miembros inferiores. Se ilustran y discuten los hallazgos clínicos, imagenológicos y patológicos. La ocasión es propicia para realizar una revisión del tema de una enfermedad tan poco frecuente.

DeCS: DISRAFIA ESPINAL; ESPINA BÍFIDA QUÍSTICA; ESPINA BÍFIDA OCULTA; ANOMALÍAS; NIÑO; INFORME DE CASO

ABSTRACT

Background: Two patients, feminine, of 11 and 15 years old with the diagnosis of occult spinal dysraphism with an apparition period of of 18 years from the others, were presented. The progressive presentation form with achroparesthetic disorders of the lower limbs prevailed. Clinical, imaging and pathologic findings are illustrated and discussed, it is the proper occasion for reviewing the topic of an infrequent disease.

DeCS: SPINAL DYSRAPHISM; SPINA BIFIDA CYSTICA; SPINA BIFIDA OCCULTA; ABNORMALITIES; CHILD; CASE REPORT

INTRODUCCIÓN

El disrafismo espinal es un término amplio para indicar enfermedades en las cuales existen evidencias de anomalías del tejido nervioso y de la columna ósea.^{1, 2}

Los disrafismos espinales se dividen en dos tipos: espina bífida quística, en la que se incluyen el mielomeningocele familiar y el meningocele y espina bífida oculta en la cual los síntomas se desarrollan tardíamente.¹⁻⁴

La espina bífida es el disrafismo más frecuente encontrado en la población general y constituye un hallazgo radiológico. Visualmente se presenta a un solo nivel, tiene pocas implicaciones clínicas, aunque puede estar asociado a médula anclada, diastematomelia, lipoma o tumor dermoide.^{1, 4}

La incidencia de una o más de estas enfermedades en las deformidades espinales congénitas es relativamente alta, según Winter un 40 %. Sin embargo su diagnóstico pasa muchas veces inadvertido a los ojos del examinador, por esta simple razón lo más importante es mantener un alto índice de sospecha en cualquier momento que aparezca una deformidad espinal y determinar si el disrafismo está presente o no.^{2, 4-6}

El concepto básico de disrafismo espinal oculto fue introducido hace 50 años. *Johnson* en el año 1857 describió el caso de un niño con lipoma sacro y compresión del saco dural, el cual mejoró considerablemente después de la cirugía. *Virchow* en el año 1875 introduce el término de espina bífida oculta para definir todos los defectos óseos, pero sin afección de la piel, la cual estaba intacta.^{1, 3, 4}

La presencia de disrafismo espinal oculto asociado a lipoma intrarraquídeo no es una enfermedad muy frecuente. Existen pocas publicaciones sobre el tema, por lo que la presentación de dos casos constituye el objetivo de nuestro trabajo.

PRESENTACIÓN DE LOS CASOS

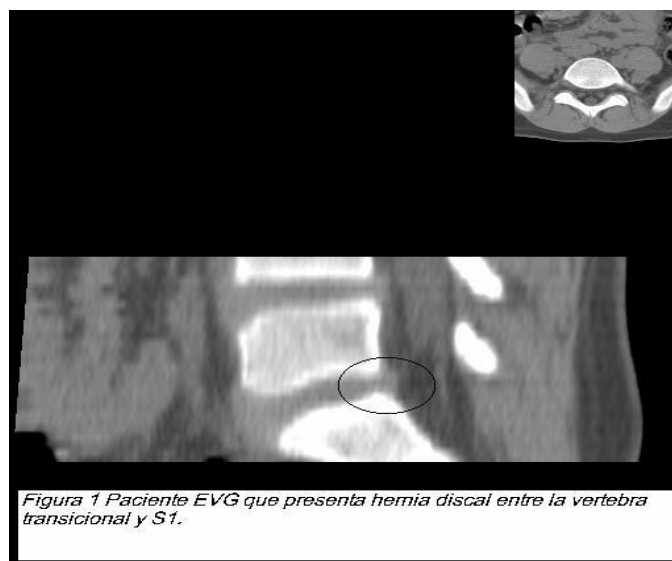
Caso 1

Paciente EVG de 11 años de edad, blanca, con antecedentes de cefalea migrañosa, que hace alrededor de un año presentó dolores musculares a repetición con sensación de cansancio en ambas piernas, acompañado en ocasiones de calambres a nivel del tobillo y el pie a predominio del lado derecho. La paciente sufrió una caída en posición sentada que aumentó la sintomatología de forma considerable que le impidió la marcha más allá de 15m de distancia.

Al examen físico se encontró contractura de la musculatura paravertebral, maniobras de Lassegue y Bragar positivas a menos de 30 el lado derecho, Lassegue contralateral positivo, disminución significativa del reflejo aquiliano derecho acompañado de disminución de la fuerza para la flexión del grueso artejo.

Se tuvieron en cuenta los elementos clínicos anteriores, se indicaron radiografías de columna lumbosacra en vistas anteroposterior, lateral y oblicuas, las cuales arrojaron espina bífida a nivel de S1 y vértebra transicional entre L5 y S1. Con estos resultados la paciente fue enviada al departamento de tomografía axial computarizada (TAC) que informó la presencia de los elementos encontrados en la radiografías, además de la confirmación de hernia discal lumbar entre la vértebra transicional y S1 (Fig. 1).

Figura 1. Paciente EVG que presenta hernia discal entre vértebra transicional s1



Con todos los datos obtenidos del examen físico y complementario se consultó el caso con el departamento de neurocirugía de nuestro hospital y se decidió la intervención quirúrgica de la paciente.

Una vez en el salón de operaciones, previa anestesia general endotraqueal y antibiótica terapia profiláctica, se colocó la paciente en posición genupectoral, se realizó insisión de piel avanzando por planos y se observó la espina bífida a nivel de S₁. Posteriormente se realizó laminectomía. Además se encontró lipoma intrarraquídeo de 1.5cm de largo por 0.6cm de ancho hacia el lado derecho. Entre la vértebra transicional y S₁ se halló abultamiento del disco y se realizó disectomía del espacio. Se cerró la herida por planos quirúrgicos y las muestras fueron enviadas al departamento de Anatomía Patológica, más tarde se confirmó la presencia de lipoma intrarraquídeo y hernia discal.

Once meses después la paciente se mantuvo completamente asintomática y actualmente realiza una vida normal.

Caso 2

Paciente MGP de cinco años de edad, blanca, la cual fue traída a consulta por presentar dificultad en la marcha y dolor en forma de "corrientazo" al darle una palmada en la región glútea.

En la inspección la región glútea derecha se observó una tumoración de partes blandas y bien delimitadas que a la percusión originó dolor en la forma antes referida, además al lado de la lesión descrita se observó una fístula.

En las maniobras realizadas se encontró un Lasegue positivo del miembro interior derecho, además de Tredlemburg bilateral. Mediante el Test de fuerza muscular de *Daniel* se observó cuádriceps en grado 3. Cuando se realizaron los Rx simples se observó espina bífida oculta a nivel de L4 y L5.

Conjuntamente con los Servicios de Neurocirugía y Radiología se hizo fistulografía y mielografía y se determinó penetración del lipoma y la fístula al canal raquídeo.

La paciente fue operada y se le realizó laminectomía de la L4 y L5 con exéresis del lipoma y de la fístula. Posteriormente fue enviada al Servicio de Rehabilitación durante seis meses, recuperó la fuerza muscular y la marcha correcta.

DISCUSIÓN

El disrafismo espinal oculto tiene predilección por el sexo femenino en una proporción de 3 a 1, lo cual guarda relación con nuestros pacientes. La historia del paciente es de gran importancia y puede ser estable desde el nacimiento o progresar, aunque esta última es muy difícil de precisar y esto sólo es posible cuando el niño es mayor. En estos casos coincide con la segunda variante, ya que se presentaron de forma progresiva con trastornos acroparestésicos de miembros inferiores.^{1, 2}

La presentación clínica de estos pacientes es casi siempre similar, ya que de forma aislada o combinada pueden aparecer malformaciones cutáneas, síndrome neuromusculoesquelético, el cual presenta deformidades del tobillo y pie, piernas cortas, debilidad, pérdida de los reflejos distales, aumento de los reflejos proximales, atrofia muscular, pérdida de la sensibilidad y cambios tróficos, trastornos vesicales, curvatura espinal y dolor lumbar.⁷⁻¹⁰

Ambos casos se presentaron con una diferencia de 18 años el uno del otro, lo que afirma la poca frecuencia.

Los dos pacientes fueron tratados efectivamente mediante tratamiento quirúrgico. La literatura reporta solo un 6 % de empeoramiento de los síntomas después de la operación.^{1, 11, 12}

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Winter RB. Congenital spinal deformity. En: Lonstein JE, Winter RB, Bradford DS, Ogilvie JW. Moe's Textbook of scoliosis and other spinal deformities 3ed. Philadelphia. WB Saunders; 1995.p. 288-93.
2. Ginsburg GM, Basset GS. Back pain in children and adolescents: evaluation and differential diagnosis. J Am Acad Orthop Surg 1997; 5(2): 67-78.
3. Labelle H, Grimard G. Pediatric spine. En: Koval KJ. Orthopaedic unowledge Update 7. Am Acad Orthop Surg 2002; 585.
4. Lindsethre. Myelomeningocele. En: Morrissy RT, Weinstein SL. Lovell and winter's Pediatric Orthopaedics 4ed. Philadelphia: Lippincott Raven; 1996.p. 503-6.
5. Staheli LT. Practice of pediatric orthopaedics. Philadelphia: Lippincott Williams Wilkins; 2001.p. 161-2.

6. Burke JG, Watson WG, Mc Cormack D, Dowling FE. Intervertebral disc which cause low back pain secrete high levels of proinflammatory mediators. J Bone Joint Surg 2002; 84 (2): 196-201.
7. Nickel R, Egle UT, Rompe J, Eysel P, Hoffman SD. Somatisation predict the outcome of treatment in patients with low Back Pain. J Bone Join Surg 2002; 84 (2): 189-95.
8. Rai AS, Taylor KF, Smith HH, Cumming RG. Congenital anomalies of the urogenital Tract in Association with congenital vertebral malformations. J Bone Joint Surg 2002; 84 (6): 891-5.
9. Johnston LB, Borzyskowski M. Bladder dysfunction and neurologic disability at presentation in closed Spina bífida. Arch Drs Child 1998; 79 (1): 33-8.
10. Lopwz PP, Martinez UJ. Are there neuro urological symptomatology improvements after spinal cord untethering. Cir Pediatr 1996; 2: 81-4.
11. Fone DD, Vapnek JM. Urodynamic findings in the tethered spinal cord syndrome: does surgical release improve bladder function. J Urol 1997; 157(2): 604-9.
12. Otani K, Konno S, Kikuchi S. Lumbosacral transitional vertebrae and nerve root symptoms. J Bone Joint Surg 2001; 83 (8): 1137-40.

Recibido: 10 de abril de 2003.

Aceptado: 20 de mayo de 2003.

Dr. Alejandro Álvarez López. Especialista de I Grado en Ortopedia y Traumatología.
Hospital Pediátrico Provincial Docente Eduardo Agramonte Piña. Camagüey.
scps@shine.cmw.sld.cu