

Síndrome de médula anclada en el periodo neonatal: comunicación de un caso

S. Escalada Pellitero¹, R. Hernández Pérez¹, E. Pardo Ruiz², A. Rodríguez Sánchez de la Blanca²

¹Residente. Servicio de Pediatría. Hospital Infantil Universitario Niño Jesús. Madrid. ²Médico adjunto de Neonatología. Hospital Materno-Infantil Gregorio Marañón. Madrid

Resumen

El hallazgo de una alteración cutánea en la región dorsal de los recién nacidos constituye un signo infrecuente aunque de gran importancia clínica debido a su posible asociación con disrafismo espinal. El disrafismo espinal oculto es un defecto en el cierre del tubo neural en el que la lesión no se encuentra expuesta al exterior sino cubierta por piel. Su principal complicación es la asociación con el síndrome de médula anclada, que puede causar un daño neurológico irreversible. De ahí la relevancia de un diagnóstico y tratamiento precoces. Presentamos el caso de un neonato varón con disrafismo espinal oculto asociado a médula anclada en el que se realizó un diagnóstico y tratamiento precoces.

Palabras clave

Anclaje del cono medular, disrafismo espinal oculto, malformación raquimedular

Abstract

Title: Neonatal tethered cord syndrome: a case report

The finding of a cutaneous alteration in the dorsal region of a newborn is an uncommon sign. It is an important manifestation due to its possible association with spinal dysraphism. Occult spinal dysraphism is a defect in the closure of the neural tube without exposure of the malformation, which is covered by skin. The main complication of occult spinal dysraphism is the association with the tethered cord syndrome that leads to important neurological manifestations which can be irreversible. Because of that, an early diagnosis and treatment must be a priority for clinicians. We present a case of a male newborn with occult spinal dysraphism associated with tethered cord syndrome. In this case an early diagnosis and treatment was successful.

Keywords

Tethered cord syndrome, occult spinal dysraphism, spinal dysembryogenesis

Introducción

El disrafismo espinal oculto es un defecto de cierre del tubo neural en el que la lesión se encuentra cubierta por piel. El diagnóstico precoz es de suma importancia para prevenir el potencial daño neurológico irreversible que puede producir la asociación con médula anclada. Presentamos el caso de un neonato varón con médula anclada sospechada en el periodo neonatal inmediato e intervenido antes del año de vida.

Clásicamente se distinguen dos tipos de disrafismo espinal: abierto (DEA) y cerrado (DEC), siendo este último más frecuente¹. Se desconoce la incidencia real del DEC en la población, observándose un predominio en el sexo femenino de 2/1 respecto al masculino². La diferencia entre ambos está marcada por la exposición del tejido nervioso al medio, expuesto en el DEA y recubierto por piel en el DEC. Esta piel puede ser de aspecto normal o bien mostrar signos que alerten de la enfermedad subyacente. Se han asociado múltiples tipos de lesiones cutáneas con el DEC³⁻⁵, siendo el lipoma subcutáneo la anomalía más frecuentemente descrita³. Los lipomas congénitos pueden localizarse en la dermis, el interior del canal espinal o a veces penetrar desde la dermis al canal intraespinal a través de un defecto vertebral.

Fecha de recepción: 21-11-19. Fecha de aceptación: 19-03-20.

Correspondencia: S. Escalada Pellitero. Servicio de Pediatría. Hospital Infantil Universitario Niño Jesús. Avda. de Menéndez Pelayo, 65. 28009 Madrid. Correo electrónico: sescaladap@hotmail.com

Además de las manifestaciones cutáneas asociadas al DEC existen otras extracutáneas, entre las que merece especial mención el síndrome de médula anclada que conlleva la fijación del tejido neural medular, impidiendo su ascenso normal hasta su posición definitiva a lo largo del crecimiento². Con respecto a las manifestaciones clínicas, pueden estar presentes al nacimiento o desarrollarse posteriormente cuando el crecimiento diferencial entre la columna ósea y la médula ocasione tracción medular repetida, dañando el segmento inferior con la consiguiente disfunción neurológica. Dichas manifestaciones aparecen por lo general de forma lenta, progresiva e irreversible.

Ante la sospecha de DEC, la ecografía lumbosacra puede utilizarse como prueba de cribado en niños menores de 6 meses gracias a la ausencia de osificación completa de la columna. Sin embargo, la resonancia magnética (RM) es la técnica de mayor utilidad, dado que define con exactitud la anatomía y situación del cono medular y la anatomía disráfica⁶⁻⁸.

El abordaje del lipoma espinal es fuente de controversia. La mayoría de los cirujanos recomienda vigilancia de pacientes asintomáticos o con clínica estable, reservando la intervención de desanclaje para pacientes con síntomas nuevos o clínica progresiva^{9,10}.

Caso clínico

Presentamos el caso de un neonato varón de 8 horas de vida, hijo de madre sana sin historia familiar de enfermedad neurológica, producto de un embarazo controlado y parto eutócico, que presenta en la exploración física una lesión cutánea en la región lumbosacra consistente en una placa de piel atrófica, con fondo eritematoso-violáceo, de forma circular, bien delimitada, en línea media que no ocasiona desviación del pliegue interglúteo (figura 1). No se evidencian otras lesiones cutáneas o mucosas a ningún otro nivel. El paciente presenta movimientos activos y armónicos en ambos miembros inferiores, con reflejo de prensión plantar bilateral y reflejos osteotendinosos presentes, bilaterales y simétricos. El resto de la exploración física y neurológica no tiene hallazgos relevantes.

Se realizó ecografía de canal vertebral, en la que se objetivó un disrafismo espinal complejo consistente en un seno dérmico con probable lipoma/quiste dermoide asociado y cono medular descendido con datos ecográficos de un dudoso anclaje medular.

Ante dichos hallazgos se realizó una RM, en la que se confirmó la presencia de disrafismo espinal complejo consistente en un seno dérmico, el cual presenta un trayecto oblicuo subcutáneo orientado craneocaudalmente que se introduce a través de un defecto de cierre de elementos posteriores de L5-S1, apreciándose un trayecto intratecal e intradural con descenso y disposición posterior del cono medular y anclaje del mismo a la altura de L5. A su vez se identificó una imagen hiperintensa en T2 y T1, de apenas 1 mm de eje axial, en situación epidural compatible con pequeño lipoma vs. quiste dermoide asociado al canal vertebral a la altura del saco tecal en L4-L5 (figura 2). Para completar el estudio se solicitó una ecografía transfontanelar, que fue normal.

Conclusión

Tras valoración de las pruebas por parte del equipo de Neurología y Neurocirugía se decidió intervención quirúrgica a los 7 meses de edad, realizándose desanclaje medular, escisión del seno dérmico lumbar y del pequeño lipoma asociado. La cirugía cursó sin incidencias, con exploración neurológica al alta sin alteraciones. ■



Figura 1. Aspecto de la lesión cutánea en la región lumbosacra

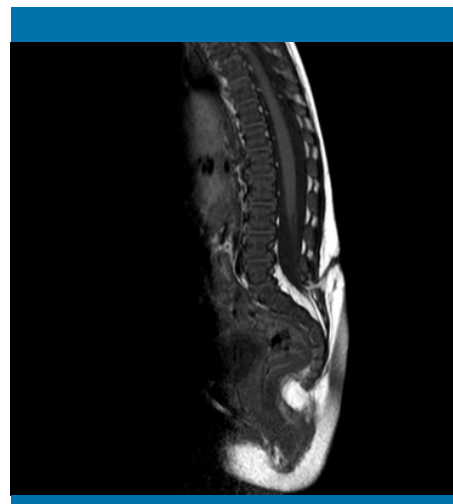


Figura 2. RM para confirmar la presencia de disrafismo espinal complejo

Bibliografía

1. Tortori-Donati P, Rossi A, Cama A. Spinal dysraphism: a review of neuroradiological features with embryological correlations and proposal for a new classification. *Neuroradiology*. 2000; 42: 471-491. doi: 10.1007/s002340000325.
2. Cordobés F, Budke M. El disrafismo espinal oculto. *Pediatr Integral*. 2010; 14: 811-821.
3. Escoda García M, Fagundo González E, Sánchez González E. Signos cutáneos de disrafismo espinal. *Piel*. 2003; 18: 382-386. doi: 10.1016/S0213-9251(03)72735-X.
4. Puerta Roldán P, Guillén Quesada A, Gómez-Chiari M, Ferrer Rodríguez E. Seno dérmicolumbar: consecuencias de un retraso diagnóstico. *An Pediatr (Barc)*. 2019; 90: 128-129. doi: 10.1016/j.anpedi.2018.04.013.
5. Martínez-Lage JF. Médula anclada: senos dérmicos. En: Villarejo FJ, Martínez-Lage JF (eds.). *Neurocirugía Pediátrica*. Madrid: Ediciones Ergon; 2001. p. 163-174.
6. Martínez-Lage JF, Villarejo-Ortega FJ, Galarza M, Felipe-Murcia M, Almagro MJ. Sinus dérmico sacrocoxígeo: importancia clínica y manejo. *An Pediatr (Barc)*. 2010; 73: 352-355. doi: 10.1016/j.anpedi.2010.08.018.
7. Medina LS, Crone K, Kuntz KM. Newborns with suspected occult spinal dysraphism: a Cost-effectiveness analysis of diagnosis strategies. *Pediatrics*. 2001; 108: E101.
8. Ponger P, Ben-Sira L, Ben-Adani L, Steinbok P, Constantini S. International survey on the management of skin stigmata and suspected tethered cord. *Childs Nerv Syst*. 2010; 26(12): 1.719-1.725. doi:10.1007/s00381-010-1184-0.
9. Thompson D. Spinal dysraphic anomalies: classification, presentation and management. *Paediatr Child Health*. 2010; 20: 397-403. Disponible en: <https://doi.org/10.1016/j.paed.2010.03.011>
10. Tuite GF, Thompson DN, Austin PF, Bauer SB. Evaluation and management of tethered cord syndrome in occult spinal dysraphism: recommendations from the International Children's Continence Society. *Neurourology and Urodynamics*. 2018; 37: 890-903. Disponible en: <https://doi.org/10.1002/nau.23382>