

DERMATOLOGÍA PEDIÁTRICA

Mancha vascular lumbosacra asociada a malformaciones

Dres. R. Torres Iberico (1)
Vizcarra Ana María (2)
Pereyra Sonia (3)

(1) Servicio Dermatología ISN
(2) Médico Dermatólogo
(3) Servicio de Patología ISN

Folia. Dermatol. (Perú) 1996; 7 (2): 43-4

INTRODUCCIÓN

Lesiones cutáneas de la línea media deben ser observadas cuidadosamente por su asociación a malformaciones.

Se presenta a dos hermanas con mancha vascular lumbosacra asociada a lipoma y Síndrome de Médula Anclada, sin antecedente familiar similar.

CASOS CLÍNICOS

Caso 1

Corresponde a una niña de 7 que desde el nacimiento presenta mancha vascular y tumoración lumbosacra; a los 3 años evidencia dificultad para la deambulaci3n y retenci3n urinaria. Al examen cl3nico se constata mancha vascular y tumoraci3n lumbosacra blanda, discretamente m3vil, de 8x6 cm lateralizada a la izquierda, (Fig.1) con acortamiento de miembro inferior izquierdo, pie cavo, hipotrofia muscular global e hipoestesia del mismo, ROT ++/+++ y Babinsky izquierdo (+).

Fig. 1



Exámenes auxiliares: Hemograma, plaquetas, glucosa, urca, creatinina Normal.
Urocultivo: E. Coli.

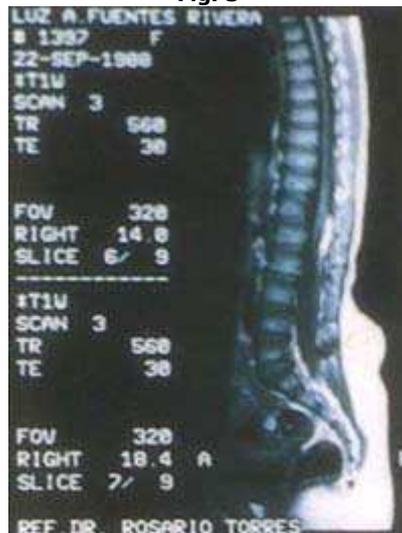
Rx de columna: Reveló L5 hendida con adosamiento de un segmento a la 1.^a sacra, ausencia de alerón sacro izquierdo dando una escoliosis del segmento sacrocoxígeo (Fig.2).

Fig. 2



Resonancia Magnética (RM): mostró médula espinal descendida hasta L3-1-4 con ampliación del conducto vertebral y de su saco dural, donde se visualizan raíces adosadas insinuándose de esa manera meningo-radiculocele. Por otro lado se visualiza gran cantidad de tejido graso subcutáneo que penetra en el conducto vertebral y asciende a la parte dorsal de L4, concluyéndose el Lipomeningocele. (Fig 3).

Fig. 3



La paciente fue sometida a plastía del lipoma intra y extrarraqúideo permaneciendo invariable el cuadro neurológico.

Pieza operatoria: Tejido adiposo intercalado con bandas densas de tejido fibroso. En el tracto fibroso que se unía al cono, se evidencia largos segmentos de tejido neuroglial.

Caso 2

Niña de 5 años con mancha vascular en región sacra, por debajo tumoración blanda, poco móvil de 6 x 5 cm. (Fig 4). Examen neurológico normal.

Fig.4



Exámenes auxiliares: Hemograma, Hto, plaquetas y sedimento de orina Normal.
Rx. de columna: Muestra a nivel de L4 apófisis espinosa bífida. (Fig 5) RM: Liporneningo-mieloccele.

Fig. 5



La paciente fue sometida a plastía de lipoma intra-extraraquídeo.

DISCUSIÓN:

El hallazgo de hemangioma o malformación vascular en región lumbosacra es suficiente para sospechar en anomalías genitourinarias, neurológicas y óseas; siendo la más común las deformidades óseas del sacro asociada a lipoma, cuyo tejido fibroso penetra a través del defecto óseo y se adhiere a la duramadre no permitiendo que la médula espinal ascienda normalmente hasta L2 dentro del conducto raquídeo, produciéndose el disrrafismo y el anclaje medular con diversos grados de daño neurológico.

Entre los más comunes tenemos la vejiga neurogénica, trastornos en la locomoción, pie cavo e hipoestesia en miembros inferiores, como en el caso de nuestra primera paciente. Pero cabe recalcar que en la gran mayoría de pacientes no existe daño neurológico evidente en los primeros años de vida y sólo es detectable por RM, ya que la Rx no detecta este cuadro de «Médula Anclada» ni espina bífida oculta tempranamente, pues las láminas vertebrales en los niños están escasamente calcificadas. De otro lado, la RM es un examen no invasivo y superior en resultados a la TAC y Mielografía para detectar el Síndrome de Médula Anclada asociado a lipoma.

El diagnóstico debe ser temprano, aun en ausencia de síntomas neurológicos, ya que el tratamiento quirúrgico correctivo no mejora el cuadro neurológico ya establecido, debiendo sospecharse de lipoma en toda tumoración congénita cubierta de piel aparentemente normal y no asociada a hidrocefalia.

Se recomienda en todo paciente con mancha vascular o hemangioma lumbosacro y mas aun si se asocia a lipoma realizar un buen examen neurológico y estudios que incluyan RM a fin de detectar en forma precoz malformaciones asociadas y evitar daño neurológico irreversible.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- 1.- ENJOLRAS O, MULLIKEN JB. The current management of Vascular birthmarks. *Pediatr Dermatol* 1991; 10:311-33.
- 2- SERNA MJ, VASQUEZ-DOVALJ, VANACLOCHA ZUBIETA JL, et al. Occult Spinal Dysraphism: A neurological problem with a dermatologic hallma *Pediatr Dermatol* 1993; 10(2):149-152.
- 3.- ALBRIGHTAL, GARTNER JC, WEINER ES. Lumbar cutaneous hemangionias as indicators of tethered spinal cords. *Pediatr* 1989; 83(6): 977-980.
4. - BARNES PD, LESTER PD, YAMANASHI WS et al. MRI in infants and children with spinal dysraphisin *A.JR* 1986; 147: 339-346.
- 5.- GOLDBERGNS HEBERTAA, ESTERLYNB. Sacral Hemangiomas and Multiple congenital abnormalities *Arch Dermatol* 1986; 122: 684-687.

6.- TAVAFOGHI V, GHANDCHIA, HAMBRICKG, UDVERHELYI G. Cutaneous signs of spinal dysraphism. Arch Dermatol 1978; 114: 573-7.

7.-HARRIS HW, MILLER OF Midline cutaneous and spinal defects. Arch Dermatol 1976 ; 112: 1724-8.

8. - SEEDS JW JONES FD. Lipomyelomeningocele: Prenatal diagnosis and management. Obstet Gynecol 1986; 67: 34s-37s.