

S.A. Cuartas

An Esp Pediatr 1997;46:394-396.

Aspectos clínicos y terapéuticos del seguimiento de una niña con teratoma lumbosacro

Introducción

El teratoma lumbosacro es un tumor embrionario que se origina en los arcos neurales a partir de células totipotenciales primitivas, secuestradas en la línea media del cuerpo durante la embriogénesis⁽¹⁾. Es una proliferación neoplásica de más de una capa germinativa, ajena al órgano donde se origina, con evidencias de diferenciación celular⁽²⁻⁴⁾.

Teratoma significa malformación, pero, a su vez, un tumor verdadero de carácter blastomatoso, que tiene la particularidad de localizarse con frecuencia en órganos o zonas vecinas a la línea media del cuerpo^(4,5). Ante la presencia de esta anomalía congénita, es importante realizar un diagnóstico precoz dado que con la aplicación de una adecuada estrategia diagnóstica y terapéutica se pueden evitar las secuelas y mejorar la calidad de vida posterior⁽²⁾.

Caso clínico

Se presenta una niña recién nacida a término, en la que se constató un lipoma lumbosacro y angioma cutáneo sacro (0,5 por 1 cm). A las 48 horas de vida se realizó una tomografía computada que informó: ausencia de los arcos vertebrales posteriores a nivel lumbosacro (L5, S1 y S2), separación del plano muscular e imagen hipodensa homogénea, compatible con lipoma intraespinal.

A los cinco días de vida se realizó la intervención quirúrgica, se resecó una masa lipomatosa que penetraba a través de la duramadre y englobaba las raíces nerviosas lumbosacras que debieron ser liberadas con la utilización de microscopía intraoperatoria, se realizó plástica de la duramadre con aponeurosis y se extirpó el angioma cutáneo. El estudio anatomopatológico informó tejido irregular no delimitado, histológicamente benigno, compatible con teratoma lipomatoso intradural del canal medular.

Tras presentar una evolución postquirúrgica favorable, fue dada de alta a los 20 días de vida.

Seguimiento clínico longitudinal

Luego de la cirugía se constató globo vesical y retención urinaria, el urocultivo por punción fue negativo y la cistouretro-

grafía miccional no mostró reflujo vesicoureteral ni malformaciones de la vía urinaria. El primer episodio de infección urinaria se produjo a los 22 meses de vida y la ecografía renal informó cálices «acangrejados» en riñón derecho, sin lesiones cicatrizales, con megavejiga y vaciamiento posmiccional incompleto.

Luego de 9 meses tras el segundo episodio de infección urinaria se realizó una urodinamia donde se constató contractibilidad vesical normal y presencia de actividad esfinteriana; al repetir el estudio 6 meses más tarde se observó una deficiencia vesical con hipoactividad del músculo detrusor, disinergia esfinteriana y orina residual, por lo cual se indicó diazepam y profilaxis antibiótica con trimetoprima-sulfametoxazol.

La niña orinaba con esfuerzo abdominal y logró el control vesical a los 5 años aproximadamente. Al cabo de 4 meses de recibir profilaxis antibiótica se produjo el tercer episodio infeccioso con presencia de macrohematuria; luego de la resolución del cuadro agudo se indicó la realización de cateterismos vesicales intermitentes (tres veces por día), con un volumen residual de 25 a 60 ml. Se indicó la administración diaria de vitamina C para acidificar la orina, se rotó la medicación antibiótica profiláctica a furadantina y el diazepam fue reemplazado por clorhidrato de ritodrina.

A lo largo del seguimiento clínico se realizaron controles periódicos de tensión arterial, screening anual de la función renal, ecografía renal y cistouretrografía radioisotópica cada 18 ó 24 meses, urocultivos de control cada 3 ó 6 meses o ante la presencia de hematuria, orina turbia o fétida.

A partir de los 3 años de vida se hizo evidente la presencia de asimetría del tamaño de los pies (el derecho más pequeño), pie cavo derecho, asimetría radiológica del sacro y presencia de escoliosis leve con giba costal derecha, lo que motivó el inicio del seguimiento traumatológico a partir de esa edad.

El electromiograma realizado al mes de vida informó compromiso neurógeno con sección unilateral a nivel sacro (S2), pérdida de unidades motoras funcionales a nivel S1, sin actividad denervatoria y sin signos de compensación. La segunda electromiografía realizada 3 meses más tarde informó compromiso neurógeno, sin denervación en S1 derecha e incipientes elementos reinervatorios por adquisición mediante colaterales axónicas.

A los 6 años de vida se planteó como diagnóstico presuntivo la presencia de anclaje medular, como entidad clínica que in-

Servicio de Pediatría. Sanatorio Antártida.
Rivadavia 4980. Buenos Aires, Argentina.
Correspondencia: Silvina A. Cuartas. O'Higgins 3553.
Cap. Fed. (CP 1429). Buenos Aires (Argentina).
Recibido: Junio 1996
Aceptado: Noviembre 1996

tegrara los signos y síntomas clínicos (vejiga neurogénica con residuo vesical, instalación progresiva de escoliosis, retardo en el control del esfínter anal y vesical, asimetría del tamaño de los pies y pie cavo derecho). Se realizó una resonancia magnética nuclear, que confirmó la sospecha diagnóstica, tras lo cual fue intervenida quirúrgicamente para liberar las adherencias medulares, pero no fue posible determinar si el anclaje medular era de origen congénito o secundario a lesiones postquirúrgicas.

Actualmente la niña es una adolescente de 11 años, conoce los aspectos más destacados de la enfermedad que originó su cuadro clínico, ha comenzado la instrucción para realizar ella misma los cateterismos vesicales intermitentes y puede realizar todas las actividades esperables para su edad.

Discusión

En el recién nacido, la exploración semiológica osteoarticular de la columna vertebral debe ser minuciosa, realizarse en forma sistemática y deteniéndose sucesivamente en sus diversos segmentos. La inspección debe realizarse en posición supina para observar deformidades, alteraciones morfológicas, tumefacciones, prominencias y asimetrías. Se debe palpar cuidadosamente, una a una, las apófisis espinosas vertebrales y evaluar la movilidad pasiva y activa de los miembros^(6,7).

Toda masa localizada a nivel lumbosacro debe ser considerada un teratoma hasta que se demuestre lo contrario; generalmente se detecta luego del nacimiento y los diagnósticos diferenciales a tener en cuenta son: sarcomas, quistes dermoides, cordomas, hemangiomas, lipomas, tumores neurógenos, lipomeningocele y mielomeningocele⁽²⁻⁷⁾.

Ante la presencia de acúmulos o penachos pilosos, nevos pigmentados, trayectos o fístulas dérmicas, umbilicaciones, telangiectasias, angiomas cutáneos, lipomas o linfangiomas quísticos se debe sospechar la existencia de anomalías asociadas en la columna vertebral, en el sistema urinario o en la región anorrectal⁽²⁻⁸⁾.

La búsqueda cuidadosa de los reflejos osteotendinosos permite precisar el diagnóstico clínico de lesiones sensitivas o motoras y localizar los niveles medulares lesionados. Se deben descartar disfunciones neurológicas como: paresias, disminución de la fuerza muscular, modificaciones de la sensibilidad cutánea, vejiga neurogénica con retención urinaria y pérdida o disminución del tono del esfínter anal, que se manifiesta desde el nacimiento como constipación persistente⁽⁵⁻⁷⁾.

Aproximadamente el 75% de los teratomas resultan benignos; histológicamente pueden clasificarse en embrionarios, maduros, inmaduros y neoplasias germinales mixtas⁽⁵⁾. El teratoma lipomatoso está formado por grasa indiferenciable del tejido adiposo normal, puede tener una cápsula más o menos completa y, según la localización, puede ser intra o extradural⁽⁴⁻⁹⁾.

Los lipomas de localización lumbosacra, en cambio, se presentan como tumefacciones esféricas subcutáneas, desplazables sobre planos profundos, de límites más o menos densos y se asocian con espina bífida oculta en un 40% de los casos⁽¹⁰⁾. El término lipocele corresponde a una espina bífida de localiza-

ción lumbar, que se asocia con una tumoración de contenido graso, que penetra en la duramadre y se une a la médula espinal provocando trastornos motores por déficit neurológico parcial⁽¹¹⁾.

Teratomas, lipomas, espina bífida, hemivértebra, angiomas cutáneos o senos dermales son patologías de la región lumbosacra que pueden asociarse con otra malformación congénita que es la diastematomielia⁽²⁻¹²⁾. Se trata de una hendidura en la médula espinal que está atravesada por un septum óseo o fibroso que evita el ascenso normal de la médula dentro del canal espinal durante el crecimiento del niño. Esta fijación o anclaje de la médula espinal por lo general se sitúa a nivel lumbar y debe ser tenida en cuenta dado que puede provocar un déficit neurológico progresivo, con la aparición de paresias, debilidad de miembros inferiores, atrofia muscular, deformidad de los pies y disfunción urinaria⁽¹²⁻¹⁴⁾.

En la vida fetal la médula espinal y el conducto raquídeo poseen una misma longitud. Alrededor de las 16 semanas de vida intrauterina se atrofia la porción terminal del cono medular dando origen al filum terminal; debido a un mayor crecimiento óseo espinal, a las 40 semanas de gestación el cono medular se sitúa en L3 y, finalmente, a las 8 semanas de vida extrauterina, alcanza la ubicación definitiva a nivel lumbar (L1-L2)⁽¹²⁾.

Además del examen clínico completo, debe realizarse un adecuado plan de estudios que incluya: la electromiografía lumbar y de miembros inferiores, estudio radiológico, tomografía computada y resonancia magnética nuclear de columna vertebral. En todo paciente con sospecha de tumor germinal se debe solicitar el par radiográfico de tórax⁽²⁾.

Los estudios por imágenes constituyen el método más importante para conocer si existe compresión intrarraquídea y determinar el sitio y las características de la lesión. Permiten observar el contorno de los pedículos, el número, la forma, densidad y disposición de las vértebras, el tamaño y las características del conducto vertebral en toda su extensión, independientemente del nivel donde está la tumoración según la exploración física⁽⁵⁾.

La aparición de una espícula ósea en el canal medular debe hacer sospechar la presencia de diastematomielia o médula anclada, la resonancia magnética permite dibujar o distinguir la anormalidad⁽²⁾. La electromiografía es útil para descubrir el sitio de lesiones intrarraquídeas que afectan la unidad motora del asta anterior o de las raíces nerviosas y determinar la velocidad de conducción nerviosa de las raíces afectadas⁽¹⁻¹⁰⁾.

Frente a la presencia de tumores intradurales, el diagnóstico precoz y la extirpación quirúrgica temprana permiten obtener buenos resultados y evitar secuelas neurológicas irreversibles por compresión medular o radicular. Posteriormente, el estudio anatomopatológico permite determinar el grado de benignidad o malignidad, según el porcentaje de diferenciación celular^(1,2).

Cuando existe anclaje medular la precocidad del diagnóstico es lo más adecuado, para poder realizar la liberación quirúrgica y resección de adherencias, tras lo cual se produce un in-

mediato ascenso medular de varios centímetros y restablecimiento de la orientación de las raíces nerviosas, que en esta patología se colocan en posición inversa o ascendente⁽¹²⁻¹³⁾.

La escoliosis es una complicación frecuente a largo plazo de la cirugía, también pueden presentarse otras complicaciones ortopédicas como asimetrías de tamaño de uno de los pies o presencia de pie cavo. El término pie cavo (cavus, excavado o hueco) se aplica a la deformación caracterizada por una bóveda exagerada, elevación del empeine y/o presencia de dedos en garra, producido por un desequilibrio neuromuscular, secundario a afecciones de neuronas motoras de localización baja⁽⁶⁻¹⁰⁾. Por lo tanto, ante todo paciente operado de un tumor intradural se deben realizar controles ortopédicos periódicos y seguimiento traumatológico durante un tiempo prolongado⁽⁵⁾.

Conclusiones

1. Los teratomas de la línea media detectados en los recién nacidos deben ser sometidos en forma precoz a un plan diagnóstico adecuado para conocer si existe compromiso intrarraquídeo y, de confirmarse esta localización, es necesario realizar la resección quirúrgica inmediata para evitar lesiones neurológicas compresivas.

2. El seguimiento clínico a largo plazo de estos tumores requiere de un equipo multidisciplinario, coordinado por el pediatra de cabecera, que incluya los aspectos traumatológico, ortopédico, urinario y psicológico.

3. Se destaca la importancia de realizar una semiología minuciosa de la columna vertebral y considerar la presencia de signos clínicos locales a nivel lumbosacro, que pueden sugerir o asociarse con patología subyacente.

Bibliografía

- 1 Beeson P, Mc Dermott W, Wyngaarden J. Textbook of Medicine, 15ª ed. México: Interamericana, 1983; pág. 1072.
- 2 Behrman R, Vaughan V. Nelson Textbook of Pediatrics, 12ª ed. Nueva York/México: Interamericana, 1986; vol II, págs. 1361, 1620-1621, 1656.
- 3 Robbins SL. Pathology Basis of Disease, 3ª ed. México: Interamericana, 1982; pág. 1430.
- 4 Boris E, Iotti R, Coloma E, Caputi E. Lecciones de Patología, 2ª ed. Buenos Aires: Ed. López, 1984; págs. 255, 789, 804.
- 5 Sutow W, Vietti T, Frenbach D. Oncología Clínica Pediátrica, 3ª ed. Barcelona: Ed. Labor, 1977; págs. 546-551.
- 6 Del Sel JM. Ortopedia y Traumatología, 5ª ed. Buenos Aires: Ed. López, 1984; págs. 421, 443-444.
- 7 Morris Green. Green and Richmond. Pediatric Diagnosis. Interpretation of symptoms and signs in different age periods, 4ª ed. Philadelphia/London/Toronto: W B Saunders Co. 1987; págs. 148-150, 175.
- 8 Lemire R, Grahon C, Beckwith J. Skin-covered sacrococcygeal masses in infants and children. *J Pediatr* 1971; **79**:948.
- 9 Cedrato A, Ferreo N. Manual de Pediatría, 1ª ed. Buenos Aires: Ed. López, 1985; vol II, págs. 492-495.
- 10 Cambier J, Masson M, Dehen H. Abrege de Neurologie, 3ª ed. México/Barcelona: Ed. Masson, 1983; págs. 233-236, 239, 246, 251-252.
- 11 Hirsch J, Pierre-Kahn A. Lumbosacral lipomes with spina bifida. *Child's Nerv Syst* 1988; **4**:354-360.
- 12 Meneghello J, Fanta E, Paris E, Rosselot J. Pediatría, 4ª ed. Santiago: Mediaterráneo, 1992; vol II, pág. 1459.
- 13 Hirano A, Hirano M. Benign cystic lesion in the central nervous system. *Child's Nerv Syst* 1988; **4**:325-333.
- 14 Borzone R, Otamendi B, Guzman J. Urología, 3ª ed. Buenos Aires: Ed. López, 1984; págs. 201-213.