

Síndrome Lombocostovertebral Asociado a Mielomeningocele

Lumbo-Costovertebral Syndrome Associated With Myelomeningocele

Monica Galarza-Armijos,¹ Luis Marcano-Sanz,² Miurkis Endis-Miranda,³
Marcela Quizhpi-Lazo,¹ Jenner Aguilar-Castillo,⁴ Rodrigo Villacis-Sandoval,⁴ Siavichai Romero,²
León Domínguez,⁵ Eduardo Vascones-González,⁶ Esteban Ortiz-Prado⁵

Resumen

El síndrome lombocostovertebral (SLCV) es una anomalía poco frecuente, que afecta a los cuerpos vertebrales, las costillas y músculos de la pared abdominal, que puede además estar asociada a múltiples anomalías congénitas, requiere un manejo multidisciplinario y tratamiento quirúrgico temprano para evitar complicaciones. Presentación del caso: Se reporta un caso de un neonato masculino de 10 días, que presentó desde el nacimiento 2 tumoraciones lumbares derechas, la una que aumentaba de tamaño con el llanto que correspondió a hernia lumbar y la otra a mielomenigocele. En estudios complementarios se evidenció fusión de 1ra y 2da, 3era y 4ta, costilla 11 y 12 derecha, costilla 13 accesoria derecha y 13, 14 izquierda, múltiples defectos de fusión de cuerpos vertebrales lumbares y sacros (hemivértebras), defecto de pared de aproximadamente 1 cm con protrusión de contenido intestinal, siendo diagnosticado de SLCV asociado a mielomenigocele. Se realizó cierre simple y refuerzo de la pared con parche de pericardio de bovino y plastia de mielomenigocele, sin complicaciones. Presentamos este caso debido a la rareza reportada en la literatura. Conclusiones: El SLCV es una entidad rara, que amerita resolución quirúrgica temprana para evitar complicaciones, además de un manejo multidisciplinario.

Palabras clave: hernia lumbar, lumbo-costo-vertebral, hemivértebra, Meningomielocele

Abstract

Lumbo-costo-vertebral syndrome is a rare anomaly that affects the vertebral bodies, the ribs and the muscles of the abdominal wall, and multiple additional congenital abnormalities requiring multidisciplinary management and early surgical intervention to avoid complications. Case presentation: A 10-day-old male infant presents with two right lumbar tumors, one that increased in size with crying consistent with a lumbar hernia, and the other a myelomeningocele. In complementary studies, it was found that the patient had fusion of the 1st and 2nd, 3rd and 4th and 11th and 12th ribs on the right, a 13th accessory rib on the right, and a 13th and 14th accessory rib on the left in addition to multiple defects in the fusion of the lumbar and sacral vertebral bodies, and a 1cm defect in the abdominal wall with protrusion of abdominal contents. The patient was diagnosed with LCVS with an associated myelomeningocele and underwent a simple closure and repair of the abdominal defect with a bovine pericardial patch, and plasty of the myelomeningocele without complications. We present this case due to the rarity with which it is reported in the literature. Conclusions: LCVS is a rare entity that merits early surgical resolution to avoid complications, in addition to multidisciplinary management.

Keywords: lumbar hernia, lumbo-costo-vertebral, hemivertebrae, Meningomyelocele

Rev. Ecuat. Neurol. Vol. 30, N° 31, 2021

¹Postgradista Cirugía General, Universidad de Cuenca

²Unidad de Cirugía Cardiorácica Pediátrica

³Unidad de Cirugía Hepatobiliar y Trasplante

⁴Unidad de Neurocirugía

⁵Especialista en Genética Clínica

⁶Grupo de investigación Onehealth global Research Group Universidad de las Américas, Quito-Ecuador

Hospital Vicente Corral Moscoso, Cuenca-Ecuador.

Av. Los Arupos y Av. 12 de Abril- Cuenca- Ecuador. 010150

Correspondencia:

Esteban Ortiz Prado

OneHealth Research Group, Universidad de las Américas, Quito, Ecuador

E-mail: e.ortizprado@gmail.com

Introducción

El síndrome lumbocostovertebral (SLCV) asociado a mielomeningocele es una enfermedad rara, que fue descrita por primera vez por Touloukian en 1972,¹ está conformada por algunas anomalías incluidas las hemivértebras, anomalías costales, hipoplasia de los músculos de la pared abdominal manifestado como hernia lumbar,^{2,3} pero se puede asociar a agenesia renal, hernia diafragmática e inguinal bilateral,^{4,5} extrofia de cloaca, hidrocefalia y atresia de ano, mielomeningocele entre otras anomalías.^{6,7} En su primera descripción, Touloukian refería como causa un defecto somático durante 3ra a 5ta semana gestacional (SG).^{1,2} Actualmente la patogenia aun es desconocida y tiene muchas variantes que aun se desconocen, especialmente aquellas relacionadas con la presentación clínica y la predisposición genética de la misma.³ Esta, al igual a otras patologías que no se ven comúnmente, tienen predisposición por el sexo masculino, sin que exista información adicional de las razones biológicas al respecto.⁸⁻¹⁰

La hernia lumbar, es una anomalía poco frecuente que representa aproximadamente el 1.5% de los defectos de la pared abdominal, es congénita en el 17% de los casos, está asociada a defectos congénitos^{3,6} y en algunos casos a diabetes materna,¹¹ se localiza en los triángulos de Grynfeldt (superior), siendo el sitio más común y de Petit (inferior).^{2,3} La hernia lumbar suele manifestarse en forma de tumoración que incrementa de tamaño durante

el llanto, o maniobras de valsalva.^{2,3} Los cuerpos vertebrales más afectados son las últimas vértebras dorsales y las primeras lumbares.^{5,6}

Las anomalías costales consisten en ausencia, hipoplasia o fusión costal y las últimas costillas son las más afectadas.⁶

Para confirmar el diagnóstico son de elección la ecografía, tomografía computarizada (TC) y resonancia magnética (RMN), además dan información sobre el contenido de la hernia y el nivel de afección de las vértebras y costillas.^{7,8}

Es importante mencionar que el SLCV es una rara malformación, que amerita una resolución quirúrgica temprana debido a que, a medida que el niño crece se hace más difícil la reparación.⁴ Existen reportados, menos de 30 casos en el mundo desde la primera descripción en 1972 realizada por Touloukian.^{1,5}

Caso clínico

Masculino de 10 días, nacido por cesárea en el hospital Vicente Corral, hijo de madre primigesta BRh+, de 22 años, se realizó 6 controles prenatales, 5 ecografías (en última ecografía 6 semanas previas a la cesárea le es diagnosticado meningocele, retardo del crecimiento intrauterino, ectasia renal izquierda, síndrome malformativo y criptorquidia (tabla 1), hierro y ácido fólico desde las 12 SG, vacuna antitetánica 1 dosis, no refiere infección de

Tabla 1. Exámenes complementarios.

Fecha	Examen	Resultado
4/06/2020 (6 semanas previas a cesárea)	Ecografía	Meningocele, retardo del crecimiento intrauterino, ectasia renal izquierda y criptorquidia
20/7/2020	TAC	Fusión de las costillas derechas primera y segunda; tercera y cuarta, 11 y 12, además costilla 13 accesoria derecha y 13, 14 del lado izquierdo, así como múltiples defectos de fusión de cuerpos vertebrales lumbares y sacros, escoliosis de convexidad derecha meningocele hidronefrosis renal izquierda
	Biometría	leucocitos 14500 /uL, Neutrófilos de 64.7%, linfocitos 25.3%, plaquetas 180.000 /uL, hemoglobina 16.3 g/dL, hematocrito 46.5 %
	Tiempos	TP 11.9 seg, TPT 47.3 seg
	Química sanguínea	glucosa 102 mg/dL, urea 23 mg/dL, creatinina 0.84 mg/dL
	Proteínas	albumina 3.5 g/dL, globulina 1.2 g/dL
	Prueba de toxoplasmosis	IgG para toxoplasma positivo, IgM para toxoplasma negativo
23/7/2020	RM	Mielomeningocele toracolumbar, defecto de fusión de T12 a L2 de aproximadamente 15 x 9mm con protrusión de contenido medular y meníngeo, formación quística de aproximadamente 5.2 x 3.3 x 3.8 cm, defecto de la pared abdominal con protrusión de contenido intestinal
03/8/2020	Biometría	: leucocitos 8300 /uL, Neutrófilos de 24.2%, linfocitos 60.4%, plaquetas 420.000 /uL, hemoglobina 15.5 g/dL, hematocrito 43.7 %
	Química sanguínea	glucosa 90 mg/dL, urea 12 mg/dL, creatinina 0.31 mg/dL
	Proteínas	albumina 3.7 g/dL, globulina 1.7 g/dL
	Electrolitos	Dentro de parámetros normales

vías urinarias y vaginosis, nace a las 37 SG, ruptura de membranas intracesárea, líquido amniótico claro, peso: 2,320gr, talla: 42 cm, perímetro cefálico 32 cm, Apgar 7 – 9. Posteriormente al minuto de vida presenta FC < 100 lat/min se administra un ciclo de UPP con buena respuesta, al examen físico presentó asimetría facial, pabellón auricular de implantación baja, cuello corto, tórax: hipertelorismo mamario, región lumbar derecha: tumoración de 6x4 cm blanda, fluctuante, con mancha hiperocrómica de 2 mm a nivel de su base, además tumoración redondeada, reducible, de 4 x 5 cm en flanco derecho, que incrementaba de tamaño con el llanto (figura 1), escoliosis dorso lumbar; genitales ausencia de testículos de bolsas escrotales, hernia inguino escrotal. Extremidades: artrogriposis de miembro superior, camptodactilia en mano derecha, genu varum bilateral. En rayos X se observa calcificaciones en tibia derecha y radio izquierdo, presencia de costillas en tenedor derecha. En ecografía abdominal: reflujo vesicoureteral con gran dilatación del uréter, pelvis y cálices izquierdos, pérdida de las impresiones papilares y tortuosidad ureteral La TC de columna reportó múltiples alteraciones esqueléticas del raquis y la caja torácica, fusión de 1ra y 2da, 3era y 4ta, costilla 11 y 12 derechas, costilla 13 accesoria derecha y 13, 14 izquierdas, múltiples defectos de fusión de cuerpos vertebrales lumbares y sacros (figura 2), meningocele (figura 3), hidronefrosis renal izquierda más megaureter. TC cráneo normal. En la RMN se observó: mielomeningocele toracolumbar, defecto de fusión de T12 a L2 de aproximadamente 15x9mm con protrusión de contenido medular y meníngeo con formación quística de intensidad similar al líquido cefalorraquídeo (LCR) de



Figura 1. Tumoración de 6x4 cm blanda, fluctuante, en región lumbar y masa redondeada, reducible, de 5x4 cm en flanco derecho, que incrementaba de tamaño con el llanto.

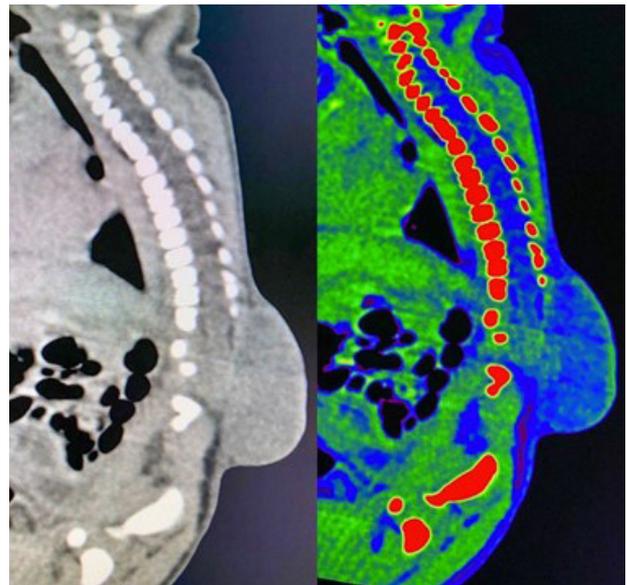


Figura 2. Mielomeningocele.

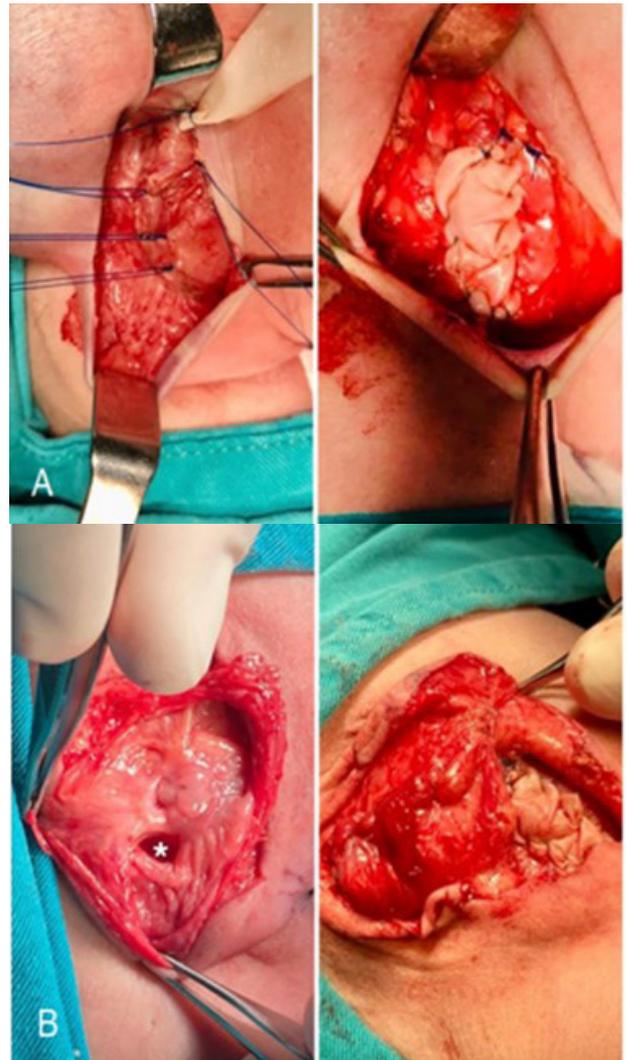


Figura 3. A: Cierre de hernia ; B: Plastia de mielomeningocele.

aproximadamente 5.2x3.3x3.8cm (figura 3), escoliosis torácica de convexidad derecha (figura 2), defecto de la pared abdominal de 4.6mm con protrusión de contenido intestinal por el defecto. Las pruebas genéticas mostraron Cariotipo 46,XY.

Con el diagnóstico de síndrome lumbocostovertebral más mielomenigocele se realizó con enfoque abierto cierre simple de hernia lumbar con prolene 3/0 y refuerzo de la pared con parche de pericardio de bovino (figura 4), plastia de mielomenigocele (figura 5), sin complicaciones. Se encontró defecto de pared de aproximadamente 1cm con contenido intestinal, quiste paravertebral derecho de 6x4cm, defecto del tubo neural de 1.5 cm, sin compromiso de raíces nerviosas, no salida de LCR. El cultivo de líquido de contenido de quiste fue negativo.

Evolución favorable hasta el momento del alta 5 días después del procedimiento, paciente no acudió a nuevo control.

Discusión

CEL SLCV es un conjunto raro de anomalías que compromete a las costillas, vértebras, y músculos de la pared abdominal, puede estar asociado con otras múltiples anomalías como mielomenigocele,⁷ hernia inguinal, pie equinovarus, ausencia de riñón, anomalías cardíacas, entre otras.^{5,12}

El SLCV según Touloukian puede deberse a un defecto somático que ocurre durante la tercera a la quinta semana de la embriogénesis humana por anoxia transitoria produciendo las malformaciones.^{1,3} Según G. Kumar durante la tercera a quinta SG existe una alteración de la neurulación y formación defectuosa de somitas y su diferenciación en vértebras, costillas y músculos del tronco.^{3,5,13} Según K. Harris, este síndrome también puede estar asociado con la anomalía VACTREL que incluye defectos vertebrales, atresia anal, defectos cardíacos, fistula traqueo-esofágica, anomalías renales, y anomalías en las extremidades.^{12,14} Otra teoría es la alteración del mesodermo a la cuarta SG y además se puede asociar a hernia subcostal congénita. Se han informado 7 casos de esta relación.⁴

El SLCV puede estar presente al nacer o notarse en una edad más avanzada;^{2,3} en nuestro caso se manifestó desde el nacimiento e incluso en la última ecografía, 6 semanas antes del nacimiento, ya se evidenció la hernia y el meningocele. El contenido del saco herniario suele ser intestino delgado o grueso, mesenterio, epiplón, apéndice, ciego, estómago, ovario, bazo en lado izquierdo,⁵ riñón en raras ocasiones,² Según Rattan, en la mayoría de los casos el intestino delgado y el intestino grueso son el contenido del saco herniario,⁸ en nuestro caso el contenido fue de intestino delgado y epiplón.

En un estudio retrospectivo de 15 años sobre hernia lumbar congénita realizado por Rattan et al en India, encontró 14 casos y todos asociados con SLCV, el 100% se presentaron dentro de los primeros 2 años y se mane-

jaron con cirugía abierta, el 85.7% de casos fueron en el lado derecho y con predominio en el sexo masculino;⁸ en nuestro caso también se presentó en un paciente masculino en el lado derecho y además se asoció a camptodactilia en mano derecha, genu varum bilateral, testículos no descendidos y mielomenigocele, al igual que en el estudio reportado por Sengar de 6 casos donde evidenció, asociación de este síndrome con pie equinovarus, defectos del tubo neural y testículo no descendido. En el primer caso reportado por Touloukian en 1972^{1,14} hubo hidronefrosis al igual que en nuestro caso. El tratamiento consiste en cerrar el defecto de la pared que puede ser con cierre simple,⁴ o refuerzo con malla de prolene o politetrafluoroetileno (PTFE) en defectos grandes,^{2,3} la cirugía debe realizarse de forma temprana cuando el tamaño del defecto es pequeño,² debido a que, el aumento de tamaño predispone a complicaciones como incarceration y estrangulación,¹⁵ en nuestro paciente se realizó cierre simple y refuerzo con parche de pericardio de bovino.

Conclusión

El síndrome lumbocostovertebral es una patología de rara presentación, que incluye alteraciones en las vértebras, costillas y músculos de la pared abdominal, puede estar asociada a múltiples malformaciones congénitas, amerita una resolución quirúrgica temprana de la hernia con cierre simple o malla en defectos grandes y plastia de mielomenigocele para evitar complicaciones, y además requiere de un manejo multidisciplinario por la diversidad malformaciones asociadas.

Referencias

1. Touloukian, R.J. The lumbocostovertebral syndrome: a single somatic defect. *Surgery* 1972, 71, 174–181.
2. Gupta, L.; Mala, T.; Gupta, R.; Malla, S. Lumbocosto-vertebral syndrome with congenital lumbar hernia. *APSP J. Case Rep.* 2014, 5, 5–5.
3. Eshetu, B.; Mekonnen, T.; Berhane, M. Lumbocosto-Vertebral Syndrome with Congenital Lumbar Hernia: Case Report. *Ethiop. J. Health Sci.* 2019, 29, 413, doi:10.4314/ejhs.v29i3.15.
4. Muncie, C.; Ng, C.; Giles, H.; Blewett, C. Congenital subcostal hernia in a patient with Lumbo-Costovertebral Syndrome, case report and review of the literature. *J. Pediatr. Surg. Case Rep.* 2016, 14, 49–51, doi:10.1016/j.epsc.2016.09.008.
5. Sengar, M.; Manchanda, V.; Mohta, A.; Jain, V.; Das, S. Intercostal variant of lumbar hernia in lumbocostovertebral syndrome: our experience with 6 cases. *J. Pediatr. Surg.* 2011, 46, doi:10.1016/j.jpedsurg.2011.05.010.
6. Albarracín, M. de los A.; Groisman, B.; Liascovich, R.; Barbero, P.; Bidondo, M.P. Síndrome lumbocostovertebral: primer reporte de caso en Argentina. *Arch Argent Pediatr* 2019, 117, 377–381, doi:http://dx.doi.org/10.5546/aap.2019.e377.

7. Singh, G.; Ahuja, S.; Kumar, R.; Chandra, A.; Ojha, B.; Singh, C.; Gupta, S. Posterior spinal dysraphism with lumbocostovertebral syndrome. *Br. J. Neurosurg.* 2010, 24, 216–218, doi:10.3109/02688690903506143.
8. Rattan, K.N.; Agarwal, A.; Dhiman, A.; Rattan, A. Congenital Lumbar Hernia: A 15-Year Experience at a Single Tertiary Centre. *Int. J. Pediatr.* 2016, doi:https://doi.org/10.1155/2016/7162475.
9. Ortiz-Prado, E.; Castillo, T.A.; López, M.O.; Rubio, M.A.; Bermeo, L.E. Post-Traumatic Subdural Hygroma: A One Year Follow up Case Report and Literature Review. *Glob J Health Sci* 2016, 8, 239.
10. Ruiz-Flores, A.; Ortiz-Prado, E.; Simbaña-Rivera, K.; Gómez-Barreno, L.; Vásconez, E.; Paz, C.; Borrero, A.; Arteaga Espinosa, M.E. Disfunción Mioneural Periférica Como Único Elemento Para El Diagnóstico De La Distrofia Miotónica Tipo I. *Rev. Ecuat. Neurol.* 2019, 28, 109–116.
11. Okumus, N.; Bas, A.Y.; Demirel, N.; Zenciroglu, A.; Surmeli, S.; Ceylaner, S. Lumbocostovertebral syndrome in an infant of a diabetic mother. *Am. J. Med. Genet. A.* 2010, 152A, 1374–1377, doi:10.1002/ajmg.a.33465.
12. Sisodiya, R.S.; Panda, S.S.; Ratan, S.K. Lumbocosto-vertebral syndrome with inguinal hernia and other anomalies. 2017, 2, doi:10.1136/bcr-2016-216974.
13. Kumar, G.S.S.; Kulkarni, V.; Haran, R.P. Lumbocosto-vertebral syndrome with posterior spinal dysraphism. *Neurol. India* 2005, 53, 351, doi:10.4103/0028-3886.16943.
14. Harris, K.; Dorn, C.; Bloom, B. Lumbocostovertebral syndrome with associated VACTERL anomalad: a neonatal case report. *J. Perinatol. Off. J. Calif. Perinat. Assoc.* 2009, 29, 826–827, doi:10.1038/jp.2009.82.
15. Staines-Orozco, D.H.S.; Galindo-Campos, D.M.A. Hernia lumbar congénita y síndrome lumbocosto-vertebral. Informe de un caso y revisión de la literatura. *Acta Pediátrica México* 2008, 29, 166–168.

Conflicto de intereses: Los autores declaran la no existencia de conflicto de intereses.