

Gemelos con Lipomeningocele Twins with Lipomeningocele

Chuc, Eddy ¹

1) Unidad de Espina Bífida e Hidrocefalia, Hospital General San Juan de Dios, Ciudad de Guatemala, Guatemala.

Introducción

Las Anomalías del Tubo Neural (ATN) se presentan con bastante frecuencia en nuestro país, 323 casos se ingresaron en la Unidad de Espina Bífida e Hidrocefalia (Unieb) en el año 2015¹. Como sabemos hay múltiples factores que pueden desencadenar dichas anomalías congénitas, pero el solo suplementar adecuadamente a la población en edad reproductiva, por decir un grupo étnico; y un plan educacional dirigido a la planificación efectiva de un embarazo, disminuiría considerablemente los casos de ATN en Guatemala. El Lipomeningocele es una subclasificación de la Espina Bífida Oculta, que va presentar un mejor pronóstico en los pacientes que la presentan, que en aquellos que tienen Espina Bífida Abierta, entiéndase infecciones a nivel del sistema nervioso central, hidrocefalias, anomalías ortopédicas, etc. El diagnóstico prenatal, la corrección oportuna y el seguimiento multidisciplinario que se lleva en Unieb, garantizan a los padres y al paciente un estilo de vida casi normal; por tanto, todo médico que tenga contacto con mujeres y hombres en edad reproductiva, debe tener el conocimiento básico para diagnosticar a tiempo dichas ATN, y referir inmediatamente a niveles de atención superiores para el seguimiento y tratamiento oportuno.

Introduction

Neural Tube Defects (NTD) are occur quite frequently in our country. 323 cases were entered in our services Unieb of 2015¹. As we know there are multiple factors that trigger this NTD, but with give supplements of folic acid to people in reproductive age, and education plan, aimed at effective planning o pregnancy, would decrease significantly cases of NTD in Guatemala. Lipomeningocele is a subclassification of Occulta Spinal Bífida, this disease will have a better prognosis in the patients who have it, than in others with Clasic Spinal Bífida, undestanding infection of central nervous system, hydrocephalus, orthopedic defects, etc. The prenatal diagnosis, immediate surgery, multidisciplinary monitoring that give in Unieb, guarantess parents and the patients a better livestyle, therefore all medical keep contact with women and men in reproductive age, they must have basic knowledge for diagnosis

opportunity of NTD. Refer immediately to higher levels of care, for monitoring and appropriate treatment.

Caso Clínico

Datos generales de madre de paciente:

Madre de 34 años de edad, originaria y residente en Colonia Estancia, Escuintla. G 6 A 0 P 4 C 1. HV 5 HM 1.

Antecedentes Familiares: Madre indica que su cuarto hijo* nace por PES no llevo control prenatal, no le realizaron ningún USG obstétrico, en ese entonces tenía 25 años de edad. Tampoco llevo control prenatal con anteriores embarazos. *4to.

Hijo con Mielomeningocele Antecedentes Médicos, traumáticos, alérgicos:

no refiere Antecedentes Quirúrgicos: Cstp indica por gemelar hace 2 meses.

Datos generales de pacientes:

Madre que planifica con inyección trimestral, observa que tiene 4 meses de atraso, indica que inicia con vómitos y fiebre. Control prenatal lo lleva en Hospital de Escuintla a los 4 meses de embarazo, le indican en USG obstétrico que es un embarazo gemelar y no tienen ninguna anomalía. A los 5 meses con amenaza de aborto, la hospitalizan por una semana. Pacientes nacen a las 36 semanas de embarazo por CSTP, ahí le indican que primer niño nace con mielomeningocele, luego le reportan que 2do. Niño nace con mismo defecto. Gemelo 1 con PAN de 4 lbs., Gemelo 2 con PAN de 3 lbs. 8 onz. Les dan seguimiento por consulta externa, donde determinan que cursan con Lipomeningocele, confirman diagnóstico al realizarles Resonancia Magnética de Columna Dorso Lumbar, alrededor del mes 15 días de nacidos. Envían a Unidad de Espina Bífida e Hidrocefalia a la edad de 2 meses de edad, donde se confirma diagnóstico y se corrigen dichos ATN.

Discusión

El Lipoma Medular es una entidad que pertenece a las ATN, específicamente a la Espina Bífida Oculta, donde también podemos encontrar la Diastematomelia, Seno Dérmico, Hipertrofia, Hemangiomas, Nevus; todos ellos a nivel de la columna espinal.

Los Lipomas Medulares son colecciones de grasa y tejido conectivo parcialmente encapsulados. Son de tres tipos²: –Lipomas intradurales: representan menos del 1% de los tumores medulares. Se pueden localizar a nivel cervical, dorsal o lumbar, y aunque tienen un componente extradural, no se objetivan a simple vista en la espalda. –Lipomeningoceles: consisten en un lipoma que por un lado está unido a la superficie dorsal de una médula abierta y no neurulada y por el otro se funde con la grasa subcutánea protruyendo en la región lumbosacra. –Lipomas del filum terminale: se localizan habitualmente en la región extradural del filum, pero también pueden involucrar la parte intradural. Se puede asociar un pequeño quiste. Los ATN son patologías con herencia multifactorial³, así también las fisuras orales, las cardiopatías, la luxación de cadera, la gastrosquisis, la estenosis pilórica etc., no tienen una patogenia reconocida y no aparecen en proporciones constantes en una familia. Se presentan más frecuentemente en forma aislada y mucho menos frecuentemente como parte de síndromes, sean estos cromosómicos o genéticos. También pueden ser inducidos por agentes teratogénicos, en forma accidental o experimental. Pero en la mayoría de los casos no hay dudas que en su etiología hay una asociación de factores genéticos y ambientales aunque el camino final común en el desarrollo de la patología es todavía desconocido. Más aún,

podrían existir factores desencadenantes aún no sospechados en esta forma de herencia compleja. Así mismo podemos estar seguros que los ATN se van asociar a la toma de anticonvulsivantes y deficiencia de ácido fólico.

En nuestra unidad se reportaron durante el año 2015, 10 casos de lipomeningocele¹; de los cuales, dos corresponden a nuestros pacientes en mención. Los casos de pacientes gemelares con ATN son raros, es por ello la importancia de dar a conocerlo. Se indica que el riesgo de recurrencia de tener un segundo hijo con ATN es de 4-5%, y del 10% de recurrencia, después de la segunda gesta. Se considera que las anomalías congénitas en gemelos se ven asociadas en su mayoría en gemelos monocigóticos³. Investigaciones han revelado que embarazos gemelares con defectos del tubo neural, pueden tener en común factores genéticos como ambientales.

Bibliografía / Bibliography

1. Libro de Estadística de Unieb.
2. Aparicio, Juan M. Espina Bífida. Protocolos Diagnóstico Terapéutico de la AEP: Neurología Pediátrica. 2008.129-134
3. Das Ghanshyam, et al, Dizygotic Twins with Myelomeningocele. Journal Pediatrics 2003; 70(3): 265-267.



Gemelo 1:



Gemelo 2:



Madre de pacientes: