Revista Mexicana de Neurociencia
Enero-Febrero, 2009; 10(1): 53-56

# *Meningitis episódica como forma de presentación de una disrafia espinal compleja*

Olazábal Armas Isael,* Montejo Montejo José,** Suárez Monné Denis*

**RESUMEN**

**Introducción:** Los disrafismos espinales constituyen un grupo heterogéneo de anomalías del tejido neuroectodérmico, causadas por un fallo en la disyunción del tubo neural durante el periodo de embriogénesis. Se pueden clasificar en abiertas u ocultas en dependencia de la presencia de elementos neurales visibles o no. Sus manifestaciones clínicas son variables, afectando la piel, estructuras óseas, sistema urológico y nervioso. Se presenta una paciente femenina de siete años con disgrafía espinal compleja y poco frecuente que se manifestó por episodios de meningitis a repetición. Su diagnóstico se realiza a través de la RMN, técnica imprescindible en estas patologías. **Caso clínico:** Escolar de siete años de edad que ingresa con diagnóstico de meningitis, con antecedentes de dos episodios anteriores similares en un periodo de cinco años, con buena respuesta antimicrobiana. Al examen físico se demuestra la presencia de un seno térmico lumbo-sacro y tras realizar estudios de neuroimagen se diagnóstica una espina bífida de varios segmentos lumbares, médula anclada por debajo de L4 y un quiste dermoides intrarraquidio lumbar bajo de localización anterior en el canal. Al paciente se le realiza laminectomía descompresiva lumbar, se extirpa el trayecto fistuloso, se libera el anclaje medular y se realiza exéresis del quiste dermoides. **Conclusiones:** Ante episodios de meningitis a repetición uno de los elementos clínicos a evaluar es la posibilidad de la existencia de malformaciones que puedan servir de puerta de entrada de agentes patógenos al SNC, tanto en regiones craneales como espinales, como ocurrió en nuestro caso. La presencia de espina bífida asociada a manifestaciones dermatológicas, ortopédicas, urológicas y neurológicas hacen que exista la posibilidad de existencia de un disrafismo, se debe realizar la cirugía de forma oportuna con lo que se evita complicaciones y se garantiza la reversibilidad de los síntomas y signos neurológicos.

**Palabras clave:** seno dérmico, médula anclada, espina bífida, disrafia espinal.

***Episodic meningitis as a manifestation of complex spinal dysraphia***

***ABSTRACT***

***Introduction:*** *The spinal dysraphims form a heterogenous group of anomalies of the neuroectodermal weave, caused by a failure in the disjunction of the neural tube during the period of embryogenesis. They are possible to be classified in open or hidden in dependency of the presence of visible neural elements or no. Their clinical manifestations are variable, affecting the skin, bony structures, urologic and nervous system. A feminine patient of seven years with complex spinal dysgraphia appears and little she frequents that she was pronounced by episodes of meningitis to repetition. Its diagnosis is realised through the RMN, essential technique in these pathologies.* ***Clinical case:*** *Student of seven years of age that enters with meningitis diagnosis, with antecedents of two similar previous episodes in a period of five years, with good antimicrobial answer. To the physical examination lumbo-sacrum is demonstrated to the presence of a thermal sine and after realising studies of diagnostic neurograph a bifid thorn of several lumbar segments, marrow anchored below dermoides L4 and a lumbar cyst intrarachidian under previous location in the channel. To the patient lumbar descompressive laminectomy is realised to him, extirpates the sinus passage, the medullary anchorage is freed and dermoides exeresis of the cyst are realised.* ***Conclusions:*** *Before episodes of meningitis to repetition one of the clinical elements to evaluate it is the possibility of the existence of malformations that can serve as front door of pathogenic agents the SNC, as much in cranial regions as spinal, as it happened in our case. The presence of associated bifid thorn to dermatologic, orthopaedic, urologic and neurological manifestations causes that the possibility of existence of a dysraphism exists, is due to realise the surgery of opportune form and so it is avoided complications and it is guaranteed the neurological reversibility of the symptoms and signs.*

***Key words:*** *Skin sine, anchored marrow, prick bifid, dysraphia spinal.*

## INTRODUCCIÓN

Las disrafias espinales constituyen patologías poco frecuentes en la práctica médica, todas originadas por un fallo en el cierre del tubo neural durante el periodo de embriogénesis, su localización se presenta sobre o muy cercana a la línea media desde el nasión hasta el cóccix. Las disrafias están constituidas por la asociación de malformaciones del tejido nervioso y la piel, así como también pueden involucrar estructuras vecinas de origen mesodérmico. Durante el periodo embrionario el ectodermo permanece adherido al neuroectodermo durante la flexión y fusión del tubo neural, pero una vez que ocurre este último proceso ambas estructuras deben separarse, este proceso se denomina disyunción, si por alguna causa o mecanismos aún no bien esclarecido este proceso falla se originan una serie de malformaciones denominadas disrafias espinales.

* Especialista de primer grado en Neurocirugía. Profesor instructor. Servicio de Neurocirugía del Hospital Pediátrico de Camagüey.
** Especialista de segundo grado en neurocirugía. Profesor auxiliar. Servicio de Neurocirugía del Hospital pediátrico de Camagüey.

Los disrafismos espinales, según la presencia de elementos neurales visibles o no, se pueden dividir en abiertas u ocultas. El diagnóstico de las malformaciones puede pasar desapercibidas o sintomáticas en la mayoría de los casos, y cuando aparecen manifestaciones clínicas suelen ser heterogéneas, muy relacionadas con el tejido adyacente involucrado. Estas manifestaciones clínicas se pueden dividir en: ortopédicas, urológicas, neurológicas y de la piel, dentro de las primeras tenemos el pie varo-equino, el cavo-varo, los dedos en garras, escoliosis y la asimetría en la proporción de las extremidades. Dentro de las manifestaciones urológicas podemos encontrar enuresis, la retención urinaria y las infecciones.[1,2] Las manifestaciones neurológicas son las de mayor gravedad en su pronóstico, debido a su irreversibilidad, sino se corrigen oportunamente, predominando las manifestaciones sensitivas, motoras, de los reflejos, debilidad muscular, cambios tráficos y menos frecuentes las meningitis. Los signos dermatológicos muchas veces son la carta de presentación de estas patologías, donde podemos citar cambios pigmentarios, hipertricosis, angiomas, lipomas subcutáneos, senos dérmicos, hoyuelos dérmicos dentro de otros.[3-5]

A continuación presentamos un caso clínico con disrafismo espinal complejo, en el cual su forma de presentación fue de episodios de meningitis. Paciente femenina de siete años de edad que ingresa en nuestro hospital con diagnóstico de meningitis, como antecedentes se recoge dos ingresos anteriores por la misma patología, en los cuales tuvo evolución favorable y una enuresis de reciente comienzo. Al examen físico se puede constatar un orificio sobre la misma línea media en regiones lumbosacra, al examen neurológico sólo se encuentra una disminución poco significativa de los reflejos osteotendinosos de los miembros inferiores. La analítica básica no mostró nada a considerar. Se realiza TAC de región lumbo-sacra, donde se demuestra la presencia de espina bífida de L1 a L 5 (Figura 1), la RMN completa el diagnóstico al dejar ver el trayecto del seno dérmico, una médula anclada por debajo de L4 y la presencia de un quiste dermoide lumbar bajo en la porción anterior del canal espinal (Figuras 2 y 3). El paciente fue intervenido quirúrgicamente, realizando laminectomía de L3 a L5, extirpación del orificio fistuloso, se liberó la médula anclada y exéresis del quiste dermoides. El diagnóstico anatomopatológico coincidió con el clínico, no hubo complicaciones postoperatorias, como tampoco episodios de meningitis.

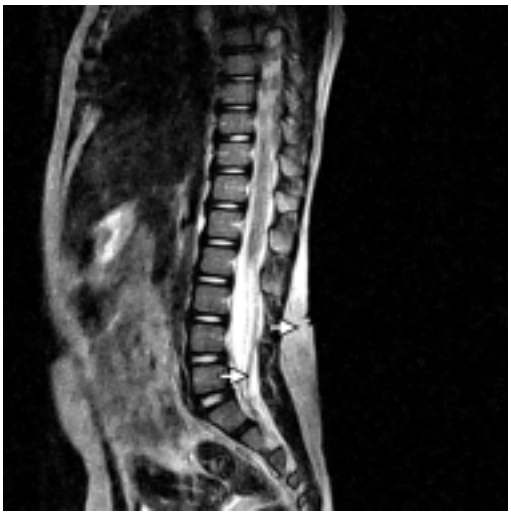

**Figura 2.** RMN que muestra el seno dérmico y el anclaje medular.

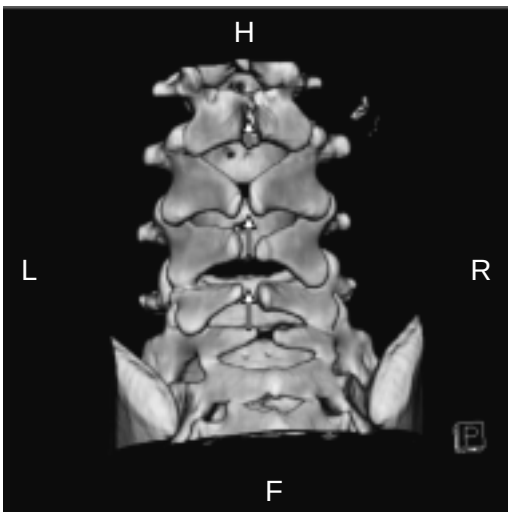


**Figura 1.** TAC que muestra espina bífida LI a L5.

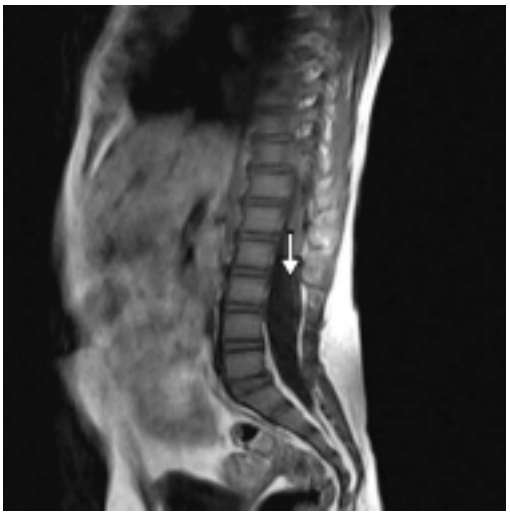

**Figura 3.** RMN que evidencia un quiste dermoide lumbo-sacro.

## DISCUSIÓN

Dentro de las disrafias espinales el caso que se describe muestra una malformación poco frecuente y compleja, por la asociación a otras malformaciones. La mayoría de las ocasiones el diagnóstico de estas disrafias se hace al nacer o primeros años de vida, dentro de las manifestaciones clínicas las del orden neurológico son las últimas en aparecer y ocasionalmente abortadas por el tratamiento quirúrgico. En nuestra paciente, aunque al examen físico existían signos evidentes de una disrafia, el diagnóstico se realiza a punto de partida de los cuadros episódicos de meningitis. Los senos dérmicos se pueden presentar en cualquier localización desde el nasión hasta el cóccix, siempre sobre la línea media o muy cercano a ésta, su incidencia es de 1 por cada 3,000 nacidos vivos,[6] están formado tanto por elementos dérmicos como epidémicos, dentro de éstos tenemos epitelio escamoso estratificado, glándulas sebáceas, glándulas sudoríparas, folículos pilosos. Este tracto puede terminar justo debajo de la piel o extenderse comprometiendo a músculos, facia, tejido óseo y terminar dentro del canal espinal en el espacio subaracnoideo a nivel del cono medular raíces que forman la cola de caballo, en su terminación este tracto puede ser ciego o culminar en una lesión nodular, lipoma o quistes ya sean dermoides o epidermoides.[7] En caso de que termine en un quiste dermoides su localización puede ser variable dentro del canal , única o múltiple. La cápsula del quiste suele estar adherida al tejido neural y su crecimiento se debe a la propia decamación del epitelio, de sus elementos constituyentes, infección o degeneración grasa, con lo que se puede comprimir el tejido neural y dar inicio a las manifestaciones clínicas;[8,9] en otras circunstancias la misma lesión podría interferir en la circulación del LCR o en su reabsorción dando lugar a una hidrocefalia.

Según la clasificación de Tortury-Donaty,[10] nuestro caso corresponde a una disrafia espinal oculta compleja que se acompaña de médula anclada, espina bífida de varios niveles y quiste dermoides. La asociación de espina bífida es un hallazgo incidental y asintomático en la mayoría de las veces, hecho que nos obliga a estudiar profundamente todos los casos que presenten esta disrafia, así como la realización de un examen físico minucioso ortopédico, urológico y neurológico en busca de manifestaciones clínicas indicativas de la presencia de algún disrafismo oculto. La incorrecta neuronalización, con una disyunción defectuosa entre el ectodermo superficial y el neuroectodermo hace que persista una adherencia segmentaría focal en regiones dorsales del canal neuroentérico, condición que puede hacer que el seno dérmico se presente de forma aislada o asociado a malformaciones medulares.[11,12] su localización en mas de 50% es en regiones lumbo-sacras, convirtiéndose en sintomáticos cuado algún patógeno utiliza esta vía de entrada para contaminar al SNC y originar cuadros de meningitis como en nuestro caso. La médula anclada es parte del disrafismo caracterizado por un cono medular bajo, en nuestro caso por debajo de L4, los síntomas y signos vistos en estos pacientes se caracterizan por debilidad muscular, trastornos sensitivos, de los reflejos, deformidad ósea, vejiga neurogénica y la escoliosis, entre otras. El diagnóstico de estas disrafias se hace mezclando los elementos clínicos y el uso de la neurorradiología, donde la RMN tiene el papel fundamental. Una vez realizado el diagnóstico la única conducta terapéutica que puede evitar las complicaciones y lograr la reversibilidad de las manifestaciones neurológicas es la cirugía.[5,13,14]

## CONCLUSIONES

Los disrafismos espinales pueden pasar desapercibidos y no ser diagnosticados al nacimiento o primeros años de vida. Una de las manifestaciones clínicas con la que pueden debutar estas malformaciones es como se manifestó nuestro caso, la de episodios de meningitis recurrentes. El seno dérmico dorsal puede ser la puerta de entrada de infecciones, siendo ésta la complicación más grave. La imaginología es imprescindible a la hora de tipificar ante qué tipo de disrafia nos encontramos, debido a su múltiple forma de expresión. Cuando exista una alteración del tubo neural hay que valorar la posibilidad de la existencia de otras como fue en nuestro caso, diagnosticándose Una espina bífida, una médula anclada y un quiste dermoides. Con el caso clínico presentado se puede entender que en ocasiones el diagnóstico de las disrafias al nacer no es un hecho tan fácil, y algunas ocasiones pasan desapercibidas, realizándose su diagnóstico tardíamente con el riesgo de aparecer complicaciones irreversibles, sobre todo neurológicas. Una vez realizado su diagnóstico el primer elemento terapéutico a valorar debe ser la cirugía, con lo que se podrían evitar complicaciones de todos los órdenes.

### *REFERENCIAS*

1. *Basar H, Aydoganli L, Yuksel M, Basar M, Akdemir G, Kaptanoglu E. The outcome of urological findings in operated tethered cord patients. Int Urol Nephrol 1997; 29: 167-71.*
2. *Bulsara KR, Zomorodi AR, Enterline DS, George TM. The value of magnetic resonance imaging in the evaluation of fatty filum terminale. Neurosurgery 2004; 54: 375-80.*
3. *Botto LD, Moore CA, Khoury MY. Neural-tube defects. N Engl J Med 1999; 341: 1509-19.*
4. *Cartwright C. Primary tethered cord syndrome: diagnosis and treatment of an insidious defect. J Neurosci Nurs 2000; 32: 210-15.*

5. *De Gennaro M, Lais A, Fariello G, Caldarelli M, et al. Early diagnosis and treatment of spinal dysraphism to prevent urinary incontinence. Eur Urol 1999; 20: 140-5.*
6. *Brown E, Matthes JC, Bazan C, Jinkins JR. Prevalence of incidental intraspinal lipoma of the lumbosacral spine as determined by MRI. Spine 1994; 19: 833-6.*
7. *Hansasuta A, Tubbs RS, Oakes WJ. Filum terminale fusion and dural sac termination: Study in 27 cadavers. Pediatr Neurosurg 1999; 30: 176-9.*
8. *Kang JK, Lee KS, Jeun SS, Lee IW, Kim MC. Role of surgery for maintainingurological function and prevention of retethering in the treatment of Neurosurgery. Vol. 60. Operative neurosurgery 1. February.*
9. *Meyrat BJ, Tercier S, Lutz N, Rilliet B, et al. Introduction of a urodynamic score to detect pre- and postoperative neurological deficits in children with a primary tethered cord. Childs Nerv Syst 2003; 19: 716-21.*
10. *Tortori-Donati P, Rossi A. Spinal dysraphism: a review of neuroradiological features with embryological correlations and proposal for a new classification. Neuroradiology 2000; 42: 471-91.*
11. *Wehby MC, O'Hollaren PS, Abtin K, Hume JL, Richards BJ. Occult tight filumterminale syndrome: Results of surgical untethering. Pediatr Neurosurg 2004; 40: 51-8.*
12. *Yundt KD, Park TS, Kaufman BA. Normal diameter of filum terminale in children: In vivo measurement. Pediatr Neurosurg 1997; 27: 257-9.*
13. *Cochrane DD, Finley C, Kestle J, Steinbok P. The patterns of late deterioration in patients with transitional lipomyelomeningocele. Eur J Pediatr Surg 2000; 10(Suppl. 1): 13-17.*
14. *Haberl H, Tallen G, Michael T, Hoffmann KT, et al. Surgical aspects and outcome of delayed tethered cord release. Zentralbl Neurochir 2004; 65: 161-7.*

**Correspondencia:** Dr. Isael Olazábal Armas
Correo electrónico: ioarmas@ finlay.cmw.sld.cu