

Síndrome lumbar. A propósito de un caso

Lumbar syndrome. A case study

Síndrome lombar. Relato de caso

Laura Pérez¹, Heber Iparraguirre², María Elena Tejero², Carlos Olagüe³, Guillermo Pose⁴

Resumen

El síndrome lumbar es un trastorno congénito que se manifiesta por un hemangioma segmentario en región lumbosacra, asociado a malformaciones congénitas que involucran la misma región. Las posibles asociaciones se describen en la sigla LUMBAR, conformada por: Lower body infantile hemangioma, Lipoma, Urogenital anomalies, Ulceration, Myelopathy, Bone deformities, Anorectal malformations, Arterial anomalies, and Renal anomalies.

Se presenta el caso de un recién nacido con un hemangioma infantil abortivo y una malformación genitourinaria a partir del cual se hace diagnóstico de síndrome lumbar mediante búsqueda y hallazgo de las demás asociaciones descritas en la sigla.

Se resalta la importancia de la sospecha clínica de asociaciones lesionales frente a hemangiomas de localización lumbosacra, ya que su reconocimiento precoz puede determinar el diagnóstico de lesiones sin clara evidencia clínica que pueden determinar el pronóstico del paciente.

Summary

The lumbar syndrome is a congenital disorder that appears due to a segmental hemangioma located in the lumbosacral region and that is linked to congenital abnormalities in the same region. Possible correlations to this disorder are described in the LUMBAR acronym: Lower body infantile hemangioma, Lipoma, Urogenital anomalies, Ulceration, Myelopathy, Bone deformities, Anorectal malformations, Arterial anomalies, and Renal anomalies.

We hereby introduce the case of a newborn with an arrested growth hemangioma and a genitourinary malformation diagnosed with lumbar syndrome based on the search and finding of the other correlations described by the acronym.

We emphasize the importance of clinical suspicion of lesions linked to lumbosacral hemangiomas, since early detection may lead to the diagnosis of lesions without clear clinical evidence, which may alter patients' prognoses.

Palabras clave: Hemangioma
Informes de casos

Key word: Hemangioma
Case report

1. Médico. Residente Neonatología. Asociación Médica de San José.

2. Pediatra. Neonatólogo. Asociación Médica de San José.

3. Pediatra. Intensivista. Asociación Médica de San José.

4. Pediatra. Neonatólogo. Cardiólogo infantil. Prof. Adj. Cátedra Neonatología. CHPR. Consultante Unidad Cuidados Especiales Pediátricos. Asociación Médica de San José.

Trabajo inédito.

Declaramos no tener conflicto de intereses.

Se obtuvo consentimiento informado de la familia para la publicación del caso.

Fecha recibido: 10 de mayo de 2019

Fecha aprobado: 16 de julio de 2019

doi: 10.31134/AP.90.5.6

Resumo

A síndrome lombar é uma desordem congênita que aparece devido a um hemangioma segmentar localizado na região lombossacra e está associado a anormalidades congênitas na mesma região. As possíveis correlações com a desordem estão descritas na sigla em inglês LUMBAR: Hemangioma infantil do corpo inferior, Lipoma, anomalias urogenitais, Ulceração, Mielopatia, deformidades ósseas (Bone), malformações Anorretais, anomalias Arteriais e anomalias Renais. Apresentamos o caso de um recém-nascido com um hemangioma de crescimento interrompido e uma malformação gênito-urinária diagnosticada com síndrome lombar com base na busca e descoberta de outras correlações descritas pela sigla. Enfatizamos a importância da suspeita clínica de lesões ligadas a hemangiomas lombossacrais, pois a detecção precoce pode levar ao diagnóstico de lesões sem evidência clínica clara, o que pode afetar o prognóstico do paciente.

Palavras chave: Hemangioma
Relatos de casos

Introducción

El síndrome lumbar es un trastorno congénito que se manifiesta por un hemangioma segmentario en región lumbosacra, asociado a malformaciones congénitas que involucran la misma región.

Constituye un espectro clínico muy amplio configurándose una sigla (LUMBAR) con las posibles asociaciones lesionales Lower body infantile hemangioma, Lipoma, Urogenital anomalies, Ulceration, Myelopathy, Bone deformities, Anorectal malformations, Arterial anomalies, and Renal anomalies⁽¹⁻⁶⁾.

Este mismo síndrome se describe en la bibliografía como síndrome pelvis, síndrome sacral o síndrome pelvis/sacral/lumbar.

Es una entidad rara de la cual se desconoce etiología y prevalencia, no habiéndose encontrado casos descriptos en Uruguay.

Objetivo

Describir el caso clínico de un recién nacido con diagnóstico de hemangioma infantil abortivo ulcerado, asociado a una malformación genitourinaria, malforma-

ción vertebral, lipoma lumbar, espina bífida oculta y compromiso rectal.

Historia clínica

Antecedentes perinatales: tercera gestación, embarazo bien controlado y tolerado.

Enfermedades transmisibles: HIV, VDRL, hepatitis B y toxoplasmosis negativas.

Ecografías obstétricas normales.

Parto normal.

Recién nacido de sexo masculino, 39 semanas, normopeso, adecuado para la edad gestacional, vigoroso.

Del examen en recepción se destaca lesión en piel de región glútea derecha caracterizada por telangiectasias que se extienden en una zona de aproximadamente 6 por 3 cm, con bordes mal definidos. Presenta otra lesión de iguales características de 3 por 3 cm en cara externa de pierna derecha y en escroto de 2 por 2 cm. Sin otras lesiones a destacar.

A nivel genital: micropene con hipospadia y escroto bífido, se palpan testículos en canal inguinal (figura 1). Resto de examen físico: normal.

Conducta inicial: pasa a alojamiento madre-hijo, alimentado con pecho directo exclusivo, se alimenta sin dificultad, tránsitos digestivo y urinario normales.

Dada la malformación genitourinaria se solicita paraclínica para completar valoración.

Ecografía abdominal y de aparato urinario: normales.

Ecografía de escroto: ambos testículos de tamaño normal en bolsas escrotales. Morfología de los cuerpos cavernosos en periné de morfología habitual.

Visto por urólogo, realiza diagnóstico de transposición pene-escrotal.

Se otorga alta conjunta a domicilio a las 48 horas de vida.

Evolución

A los 5 días de vida presenta eritema en región glútea que se interpreta como dermatitis del pañal y se indica tratamiento con crema dermovitáminica.

Reconsulta en varias oportunidades por extensión del eritema, recibe tratamiento con crema dermovitáminica, ketoconazol crema, corticoides tópicos asociados a medidas higiénicas, sin retroceso de la signología. A los 24 días de vida se constata lesión en piel de región glútea derecha caracterizada por eritema intenso con bordes mal delimitados, que abarca un tercio de la región y que asocia úlceras en toda su extensión, de aproximadamente 1 cm de diámetro, con base de fibrina. Se destaca línea interglútea desviada en su sector más proximal (figura 2).



Figura 1. Micropene con hipospadía y escroto bífido.



Figura 2. Hemangioma ulcerado.

Telangiectasias a nivel de escroto y miembro inferior sin cambios.

Vista en conjunto con dermatóloga se interpreta como hemangioma ulcerado sobreinfectado, por lo que se inicia antibioticoterapia empírica con vancomicina más meropenem intravenosa que completa con cefradina vía oral. Se asocia mupirocina y ketoconazol tópicos e hidrocorticoide, este último dado su efecto regenerador de las lesiones ulceradas.

De la paraclínica se destaca:

Hemograma: Hb 14 / Hto 40,4 / Leuc. 13.120 / Neut. 31,5% / Linf. 56,7% / PCR < 5.

Hemocultivo sin desarrollo.

Cultivo de la lesión: *S. aureus*, sensible a clindamicina, vancomicina y TMP-SMX, resistente a eritromicina y gentamicina.

Se solicita eco Doppler de MMII arterial y venoso para valorar la lesión vascular. Dada la localización de ésta y frente a la presencia de una malformación genitourinaria se plantea síndrome lumbar, solicitándose ecografía de columna lumbosacra para descartar disrafia espinal oculta como asociación lesional.

Se exploran partes blandas de región glútea, pliegue inguinal, pliegue inguino-escrotal y escroto. No hay alteraciones de la ecoestructura del tejido célula-adiposo subcutáneo, ni desarrollo de vasos anómalos de calibre significativo.

A nivel de columna lumbosacra a destacar se observa distal al extremo caudal del saco dural una formación quística de 15 por 7 mm, de pared fina, lisa, y contenido anecogénico.

Con el resultado de la ecografía se solicita resonancia magnética de región lumbosacra para completar valoración. En ella se destaca: malformación sacrocóxigea con canal raquídeo con su extremo caudal llegando a S4.

Se aprecia quiste intrarraquídeo a la altura de S1 y S2 y un nódulo en tejido adiposo que se introduce en la pelvis por debajo del extremo del sacro y en topografía postero y laterorrectal izquierda.

El recto impresiona desplazado hacia adelante y algo comprimido.

No se observa lipoma penetrando en el canal (figura 3).

Cabe destacar que no fue realizada radiografía de abdomen y pelvis, siendo el estudio de elección para la valoración panorámica de alteraciones óseas.

Se realiza interconsulta con neurocirujano que diagnostica espina bífida oculta, muy distal, sin médula amarada.

Evolución posterior

Retroceso de las lesiones con disminución del área afectada y la profundidad de las úlceras, manteniendo las telangiectasias, otorgándose el alta a los 12 días del ingreso.

Reitera episodio de ulceración en una pequeña región de la lesión glútea que responde a medidas higiénicas e hidrocorticoide. A los 8 meses de vida, mantiene lesión vascular en escroto, glúteo y MID (figura 4), con buen crecimiento y desarrollo. Desde el punto de vista neurológico asintomático y desde el punto de vista di-



Figura 3. Resonancia magnética. Flecha: extensión del canal raquídeo. Punta de flecha: lipoma pélvico.

gestivo estreñimiento en valoración. Resto del examen físico normal.

En seguimiento por urólogo, que realizará corrección de la transposición pene-escrotal luego de involución del hemangioma.

Discusión

Los hemangiomas infantiles son los tumores benignos más frecuentes de la infancia y se producen por proliferación de las células endoteliales de los vasos sanguíneos⁽⁷⁾.

En recién nacidos la incidencia es de 1% a 2%, y el diagnóstico es generalmente clínico, basado en su morfología (haciéndose evidentes en las primeras semanas de vida) y en su historia evolutiva que incluye tres etapas: proliferativa, de estabilidad e involutiva^(7,8).

En algunos casos se presentan precozmente al nacer con una lesión precursora dada por zonas pálidas, equimóticas y telangiectásicas, como en el caso clínico presentado^(9,10).

En cuanto a la historia evolutiva, dicho paciente presentó una variante clínica con un crecimiento proliferativo mínimo, definido como un crecimiento menor a 25% de su superficie inicial total, denominándose a este tipo hemangioma infantil abortivo, especialmente asociado al síndrome lumbar^(9,11).

Estos tumores vasculares, dependiendo de su topografía, pueden tener diferentes asociaciones lesionales.

En nuestro paciente, el hemangioma abortivo se presentó en región lumbosacra y escrotal con una transposición pene-escrotal asociada, lo que llevó a plantear el



Figura 4. Lesión vascular evolucionada.

síndrome lumbar y a buscar otras asociaciones lesionales que determinan el pronóstico de estos pacientes. En los estudios realizados se evidencia la asociación de una malformación vertebral que involucra extensión del canal raquídeo en el sector sacro, y un lipoma pélvico, lo cual agrega dos asociaciones al síndrome planteado^(9,11-15).

El lipoma mencionado se describe en la resonancia como nódulo de tejido adiposo por debajo del sacro y posterolateral al recto, descartándose otros lipomas que penetren en el canal raquídeo que implicarían riesgo neurológico. Se deduce que es el lipoma el que desplaza al recto y produce el compromiso rectal descrito, no constituyendo una malformación rectal por sí misma.

Por último, los hallazgos realizados en la resonancia magnética, interpretados por el neurocirujano, agregan espina bífida oculta al síndrome planteado, describiéndose en este caso seis de las nueve asociaciones vinculadas en la sigla descripta.

En cuanto a las complicaciones de los hemangiomas, su frecuencia es entre 10% a 20%, dependiendo del tipo y localización. La ulceración es la complicación más frecuente y ocurre sobre todo en hemangiomas segmentarios, aquellos que se localizan en áreas de fricción, con presencia de flora polimicrobiana y expuestos a los irritantes de orina y heces^(1,9,11).

La ulceración de estos hemangiomas lumbosacros son una característica del síndrome lumbar, siendo el motivo por el cual este paciente debió ser ingresado a la unidad neonatal, con lesiones extensas que además se sobreinfectaron con *S. aureus*.

La infección y el sangrado constituyen otra complicación secundaria a la ulceración⁽⁹⁾.

Debido a que la historia natural del hemangioma infantil es hacia la involución, solo se tratan aquellos hemangiomas que comprometen órganos y los que presentan complicaciones como ulceración, sangrado o infección^(1,9).

El tratamiento del hemangioma ulcerado incluye hidrocoloides que tienen efecto protector y regenerador del tejido (favorece la granulación y epitelización de la herida) y betabloqueantes (de elección el propranolol), que se cree que aumentarían la contractilidad de los pericitos del hemangioma provocando disminución del flujo sanguíneo dentro del tumor^(1,9,16).

En nuestro caso clínico se realizó tratamiento antibiótico de la infección asociado a hidrocoloides con curación de las úlceras, por lo que no se requirió utilizar propranolol hasta el momento.

Teniendo en cuenta el motivo de consulta inicial de este caso clínico, sabemos que la zona del pañal es especialmente propensa a desarrollar diferentes dermatosis, por lo que es importante tener en cuenta cuáles son los diagnósticos diferenciales. La dermatitis del pañal, dermatosis más frecuente en este grupo etario, constituye una dermatitis irritativa (eritema que generalmente no involucra pliegues) producto de las condiciones de humedad y contacto con diferentes sustancias (heces, orina, perfumes). Por otra parte, se describe la dermatitis seborreica que se distingue como una descamación untuosa sobre fondo rosado y las dermatosis de origen infeccioso como la candidiasis del pañal (eritema vivo que afecta pliegues con bordes nítidos y lesiones satélites), y la sífilis congénita que se presenta en dicha región como placas eritematosas parduzcas. Todas ellas deben ser consideradas en cada caso clínico particular, teniendo en cuenta la presencia o ausencia de otros signos asociados para definir un planteo diagnóstico.

Conclusión

A través de este caso clínico resaltamos en primer lugar la importancia de la sospecha clínica de asociaciones lesionales frente a hemangiomas de localización lumbosacra, ya que su reconocimiento precoz puede determinar el diagnóstico de lesiones sin clara evidencia clínica que pueden determinar el pronóstico del paciente.

En cuanto al diagnóstico del hemangioma de esta historia se desprende la importancia de considerar la posibilidad de diagnósticos diferenciales frente a lesiones en piel en la zona del pañal, en especial en el primer nivel de atención, teniendo en cuenta que la dermatosis más frecuente es la dermatitis irritativa, pero que no deben descartarse otras dermatosis, especialmente en aquellos

pacientes con eritema del pañal y otros signos asociados en la misma región (en este caso piel telangiectásica, malformación urogenital). De esta forma, evitamos diagnósticos tardíos, tratamientos inefectivos y complicaciones asociadas.

Referencias bibliográficas

1. **Torres E, Wittel J, van Esso D, Febrer M, Carrasco A, de Lucas R, et al.** Consenso español sobre el hemangioma infantil. *An Pediatr (Barc)* 2016; 85(5):256-65. Disponible en: <https://www.analesdepediatria.org/es-pdf-S1695403315003987>. [Consulta: 1 febrero 2019].
2. **Martínez Y, Fernández I, Merchante E, Bernabeu J.** Lumbosacral abortive hemangioma with intradural extension. *Pediatr Dermatol* 2014; 31(3):e80-1.
3. **Krol A.** Beyond infections: tumors and malformations of the diaper area. *Int J Dermatol* 2016; 55(Suppl 1):14-7.
4. **Chong J, Liew H, Koh M.** A lumbosacral hemangioma with spinal dysraphism. *J Pediatr* 2015; 166(2):495.
5. **Iacobas I, Burrows P, Frieden I, Liang M, Mulliken J, Mancini A, et al.** LUMBAR: association between cutaneous infantile hemangiomas of the lower body and regional congenital anomalies. *J Pediatr* 2010; 157(5):795-801.e1-7
6. **Stockman A, Boralevi F, Taïeb A, Léauté C.** SACRAL syndrome: spinal dysraphism, anogenital, cutaneous, renal and urologic anomalies, associated with an angioma of lumbosacral localization. *Dermatology* 2007; 214(1):40-5.
7. **Santiago A, Bauzá A, del Pozo L, Carrillo P.** Hemangioma abortivos o mínimamente proliferativos: revisión de 14 casos. *Actas Dermosifiliogr* 2012; 103(3):246-50
8. **Yadav D, Panda S, Teckchandani N, Bagga D.** SACRAL syndrome. *BMJ Case Rep* 2013; 2013. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC3736180/>. [Consulta: 1 febrero 2019].
9. **Sociedad Argentina de Dermatología.** Consenso sobre hemangiomas infantiles 2016. Buenos Aires: SAD, 2016. Disponible en: <http://www.sad.org.ar/wp-content/uploads/2016/04/HEMANGIOMAS-INFANTILES-FINAL.pdf>. [Consulta: 1 febrero 2019].
10. **Vega N, López J, Vivanco B, Fernández M.** Different Clinical Features of Acral Abortive Hemangiomas. *Case Rep Dermatol Med* 2017; 2017:2897617. Disponible en: <https://www.hindawi.com/journals/cridm/2017/2897617/>. [Consulta: 1 febrero 2019].
11. **Calderón X, Peceros J, Velásquez F, Lipa R, Ballona R.** Hemangioma infantil de crecimiento mínimo o detenido segmentario en un síndrome LUMBAR. *Actas Dermosifiliogr* 2017; 108(5):475-7.
12. **Frade F, Kadlub N, Soupre V, Cassier S, Vazquez P, Picard A.** Du PELVIS au LUMBAR syndrome: à propos de 2 cas. *Arch Pédiatr* 2012; 19(1):55-8.
13. **Johnson E, Smidt A.** Not just a diaper rash: LUMBAR syndrome. *J Pediatr* 2014; 164(1):208-9. DOI: 10.1016/j.jpeds.2013.08.045
14. **Yu X, Zhang J, Wu Z, Liu M, Chen R, Gu Y, et al.** LUMBAR syndrome: a case manifesting as cutaneous infantile hemangiomas of the lower extremity, perineum and glu-

- teal region, and a review of published work. *J Dermatol* 2017; 44(7):808-12.
15. **de Graaf M, Pasmans S, van Drooge A, Nievelstein R, Gooskens R, Raphael M, et al.** Associated anomalies and diagnostic approach in lumbosacral and perineal haemangiomas: case report and review of the literature. *J Plast Reconstr Aesthet Surg* 2013; 66(1):e26-8.
16. **Hartzell L, Buckmiller L.** Current management of infantile hemangiomas and their common associated conditions. *Otolaryngol Clin North Am* 2012; 45(3):545-56.

Correspondencia: Dra. Laura Pérez.
Correo electrónico: perezfalconlaura@gmail.com

Todos los autores declaran haber colaborado en forma significativa. Laura Pérez ORCID 0000-0002-7095-9845, Heber Iparraguirre ORCID 0000-0002-6933-4354, María Elena Tejero ORCID 0000-0002-6039-8888, Carlos Olagüe ORCID 0000-0003-4696-9557, Guillermo Pose ORCID 0000-0001-8447-1245
