
Síndrome lumbocostovertebral

A. Sanchis Calvo^{1,2}, C. Salido Capilla¹, M. Porcar Almela¹, T. Aracil Pedro¹, M. Martínez-Frías^{2,3,4}

¹Servicio de Pediatría. Hospital Universitario «Dr. Peset». Valencia. ²Centro de Investigación Biomédica en Red de Enfermedades Raras (CIBERER). Madrid. ³Estudio Colaborativo Español de Malformaciones Congénitas (ECEMC). Centro de Investigación sobre Anomalías Congénitas (CIAC). Instituto de Salud «Carlos III». ⁴Departamento de Farmacología. Facultad de Medicina. Universidad Complutense. Madrid

Title: Lumbocostovertebral syndrome

Acta Pediatr Esp. 2011; 69(5): 247-248

Sr. Director:

Presentamos el caso de una recién nacida sin exposición prenatal a teratógenos ni antecedentes familiares de interés, que presenta una tumoración blanda en el hipocondrio derecho que protruye con el llanto, y otra más pequeña en el quinto espacio intercostal derecho (figura 1). En el diagnóstico por la imagen destaca una herniación de la pared abdominal derecha de 10 mm, a través de la cual se hernia el lóbulo hepático al aumentar la presión abdominal, y una

agenesia renal derecha. Radiográficamente se constata la ausencia del cuarto arco costal anterior y la presencia de anomalías vertebrales de la quinta a la décima vértebra torácica (figura 2). El cariotipo era 46,XX. Se realizó cirugía reparadora de la hernia de la pared abdominal a los 6 meses; la función renal, el desarrollo físico y psicomotor eran normales al año de edad.

La hernia lumbar congénita es un defecto infrecuente de la pared que puede aparecer en cualquier localización comprendida entre la duodécima costilla y la cresta iliaca. Puede aparecer en el triángulo superior (hernia de Grynfelt Lesshaft), que es la más habitual, o en el inferior (triángulo de Petit)¹. Clínicamente se manifiesta como la protrusión de una masa en el flanco que aumenta con el llanto y se reduce fácilmente¹.

Fecha de recepción: 31/03/11. Fecha de aceptación: 15/04/11.

Correspondencia: A. Sanchis Calvo. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario «Dr. Peset». Avda. Gaspar Aguilar, 90. Valencia 46017. Correo electrónico: amparo@sanchiscalvo.e.telefonica.net



Figura 1. Tumoración blanda en el hipocondrio derecho que protruye con el llanto, y otra de menor tamaño en el quinto espacio intercostal derecho



Figura 2. Herniación de la pared abdominal derecha de 10 mm, a través de la cual se hernia el lóbulo hepático al aumentar la presión abdominal

El síndrome lumbocostovertebral (SLCV) es muy poco frecuente y escasamente conocido (se han descrito unos 20 casos hasta la actualidad), y se caracteriza por la aparición de anomalías costovertebrales y de la musculatura del tronco. Incluye hemivértebras, ausencia de costillas, mielomeningocele anterior e hipoplasia de la pared anterior abdominal, que se manifiesta como una hernia lumbar congénita. También se han descrito casos de disrafismo espinal posterior, hepatopatía, artrogriposis, cardiopatía y agenesia renal como defectos asociados²⁻⁵.

Se postula que este síndrome puede deberse a un único defecto que ocurre entre la tercera y la quinta semanas de gestación, tiempo en que el mesodermo, situado entre el ectodermo y el endodermo a ambos lados de la notocorda, se diferencia en somitas, dando lugar al esclerotomo (procesos costales y vertebrales), el miotomo (musculatura esquelética del tronco) y el dermatomo (capas profundas de la piel y tejido celular subcutáneo)². La disgenesia del primer miotomo lumbar sería responsable de la hernia lumbar en estos pacientes. Entre las semanas tercera y quinta se cierra el tubo neural y se produce la agenesia renal, defectos descritos en el SLCV.

Este tipo de anomalías se han descrito en hijos de madres diabéticas y en casos de exposición intrauterina al ácido lisérgico⁵. En animales, la exposición intrauterina en la rata a la purina 2-cloro-2-deoxiadenosina, un antimetabolito empleado en el tratamiento de algunas leucemias, reproduce en los fetos el espectro de las malformaciones observadas en el SLCV⁶.

Ante la presencia de una hernia lumbar congénita, que es un defecto poco habitual pero evidente clínicamente, además de descartar las posibles exposiciones intrauterinas, y dada la gran relación existente entre este defecto y el SLCV, es importante descartar la presencia de anomalías asociadas previamente a su reparación quirúrgica, que se aconseja realizar durante el primer año de vida. ■

Bibliografía

1. Peláez Mata DJ, Álvarez Muñoz V, Fernández Jiménez I, García Crespo JM, Teixidor de Otto JL. Hernia lumbar congénita. *Cir Pediatr*. 1998; 11: 126-128.
2. Touloukian RJ. The lumbocostovertebral syndrome: a single somatic defect. *Surgery*. 1972; 71: 174-181.
3. Tavares de la Paz LA, Martínez-Ordaz JL. Hernia lumbar. Información de un caso y revisión de la literatura. *Cir Ciruj*. 2007; 75: 381-384.
4. Akcora B, Temiz A, Babayigit C. A different type of congenital lumbar hernia associated with the lumbocostovertebral syndrome. *J Pediatr Surg*. 2008; 43: e21-3.
5. Bhat RY, Greenough A, Rafferty GF, Patel S, Chandler C. Assessment of diaphragm function in lumbocostovertebral syndrome. *Eur J Pediatr*. 2004; 163: 694-695.
6. Lau C, Narotsky MG, Lui D, Best D, Setzer RW, Mann PC, et al. Exposure-disease continuum for 2-chloro-2'-deoxyadenosine (2-CdA), a prototype teratogen: induction of lumbar hernia in the rat and species comparison for the teratogenic responses. *Teratology*. 2002; 66: 6-18.

FE DE ERRATAS

En la Carta al Director titulada *Hematuria glomerular asociada a gripe A N1H1*, publicada en el número de enero de 2011 (*Acta Pediatr Esp*. 2011; 69[1]: 46-47), el nombre correcto del tercer autor es N. Picó Alfonso, y no Alonso como aparece en el citado artículo.