



Neurocirugía (English edition)



<https://www.revistaneurocirugia.com>

C0500 - PACINIOMA O NEUROFIBROMA PACINIANO ASOCIADO A ESPINA BÍFIDA OCULTA Y LIPOMENINGOCELE: A PROPÓSITO DE 1 CASO Y REVISIÓN DE LA LITERATURA

M. Jaramillo Pimienta, D.Á. Arandia Guzmán, J.C. Roa Montes de Oca, L. Torres Carretero, A. García Martín, A.D. Miranda Zambrano, A. Brownrigg-Gleeson Martínez y D. Pascual Argente

Complejo Asistencial Universitario de Salamanca, Salamanca, España.

Resumen

Objetivos: Presentar un caso de neurofibroma paciniano o pacinioma diagnosticado tras la resección quirúrgica de un lipomeningocele, y revisión de la literatura.

Métodos: Mujer de 29 años, con espina bífida, estigma cutáneo lipomatoso y seno dérmico a nivel de la línea media lumbar, y clínica de lumbalgias irradiadas a miembros inferiores de predominio derecho y dificultad motora, limitación dolorosa ante maniobras de elongación ciática, sin déficit neurológico objetivo. En la RMN lumbar se confirman los hallazgos de espina bífida, lipomeningocele a nivel de vertebral L3, descenso del cono medular, y posible seno dérmico a nivel de L4. Bajo anestesia general se realizó resección del lipomeningocele y el seno dérmico, desanclaje medular, y escisión de la piel distrófica y el lipoma subcutáneo.

Resultados: Tras la cirugía la paciente tuvo una evolución clínica inicial tórpida con cefalea y mareos ortostáticos a consecuencia de fistula de LCR, que se resolvió con sutura y reposo. Posteriormente mejoró y comenzó a deambular por sus propios medios, sin déficit neurológico asociado. La Histopatológica reportó hiperplasia de los corpúsculos de Pacini en el filum terminale, compatible con pacinioma o neurofibroma paciniano.

Conclusiones: Los corpúsculos de Pacini son mecanorreceptores cutáneos especializados en presión/vibración. Las diferentes lesiones que contienen corpúsculos pacinianos o muestran diferenciación paciniana son raras y solo algunos casos han sido reportados en la literatura. Dentro de estas, los neurofibromas pacinianos suelen ser los más frecuentes. Otras lesiones que contienen corpúsculos pacinianos incluyen ciertos lipomas intraespinales, usualmente encontrados en asociación con la espina bífida oculta. Debido a su relación con anomalías del desarrollo, se cree que estas lesiones representan una malformación en vez de una neoplasia. La naturaleza hamartomatosa de estas lesiones es identificada gracias al hallazgo de lesiones lipomatosas asociadas a tejido inusual de origen ecto, meso y/o endodérmico asociados a la malformación congénita.