

A. López-Avila*, F. J. López Avila**,
C. Montalbán González***

An Esp Pediatr 1996;45:539-540.

Observación clínica

Paciente de 12 años de edad que acudió a la Unidad de Dermatología solicitando extirpación quirúrgica por motivos estéticos de una placa de hipertrichosis lumbosacra presente desde el nacimiento (fig. 1). La exploración física cutánea mostraba en región lumbosacra una zona de 4, 5x2 cm de hipertrichosis constituida por pelos terminales de varios cm de largo con pelos fuertes, oscuros, gruesos y densos. La exploración física general era normal, no presentando ninguna sintomatología neurológica. El hemograma y bioquímica sanguínea realizados no mostraron hallazgos patológicos. La historia familiar era irrelevante.

Preguntas

- 1- ¿Cuál es su diagnóstico?
- 2- ¿Qué prueba diagnóstica indicaría?

Paciente con hipertrichosis lumbosacra congénita



Figura 1. Hipertrichosis circunscrita en línea media lumbosacra.

*Sección de Dermatología. Hospital "Santa María del Rosell". Cartagena.

**Servicio de Pediatría. Hospital "Santa Bárbara". Puertollano.

***Centro de Salud "San Vicente". Cartagena.

Correspondencia: Dr. Angel López-Avila.

C/ Jorge Juan, nº 22, 1º-A. 30204 Cartagena (Murcia)

Nevus en cola de fauno con disrafismo espinal

Se solicitó una resonancia nuclear magnética (RMN) que mostró un cono trabado o médula espinal anclada, un seno dérmico comunicante y un lipoma intradural (fig.2). Se decidió remitir a la paciente a Neurocirugía para valorar tratamiento quirúrgico de las alteraciones encontradas.

El *nevus en cola de fauno* consiste en una hipertriosis circunscrita en la línea media de espalda, sobre todo en región sacra o también lumbar. Predomina en mujeres y se hace aparente desde los primeros meses de vida^(1,2). Darier en 1923 observó y registró por vez primera esta condición. El término *disrafismo espinal* engloba a un conjunto de anomalías congénitas de la médula espinal o de la columna vertebral: diastematomielia, lipomielomeningocele, médula anclada, "filum terminale" anómalo, diplomielia, senos dérmicos comunicantes, espina bífida y otras anomalías óseas⁽¹⁾. El disrafismo espinal se acompaña con frecuencia de ciertos signos cutáneos en la línea media lumbosacra, que sirven de marcadores del mismo.

En 1961, Thursfield y Aitken Ross presentaron 10 casos de mujeres con nevus en cola de fauno, 4 de los cuales se asociaban a diastematomielia y el resto a espina bífida (diagnóstico por RX simple)⁽²⁾. En una revisión de la literatura, Tavafoghi V. et al. encuentran signos cutáneos en más del 50% de los casos de disrafismo espinal (102 de 200 casos): 46 pacientes con hoyuelos cutáneos y/o senos comunicantes, 41 con lipomas subcutáneos, 30 con placa pilosa bien en forma de nevus en cola de fauno (pelo terminal, grueso) o pelo lanugo (pelo fino, sedoso, no terminal), máculas pigmentadas en 11 pacientes y hemangiomas capilares planos en 7. Había 21 pacientes que estaban asintomáticos, manifestándose la condición sólo por los signos cutáneos; la edad media de comienzo de los síntomas neurológicos era 3 años pero variaba desde el nacimiento hasta los 76 años⁽³⁾. J.J. García et al. en una revisión de su casuística de senos dérmicos congénitos comunicantes, encuentran la localización lumbosacra en 10 de 14 casos, pudiendo mostrar también anomalías externas diversas. Recomiendan la RMN para el diagnóstico de las anomalías medulares y tumores asociados⁽⁴⁾.

La actitud terapéutica adecuada en estos casos no es en ningún caso la corrección de las anomalías cutáneas, sino el tratamiento neuroquirúrgico que impida la progresión y/o aparición del deterioro neurológico. En pacientes libres de síntomas puede optarse por la vigilancia estrecha de la aparición de síntomas neurológicos tales como déficits sensitivos o radicales, trastornos esfinterianos, pie equino varo, debilidad de una extremi-



Figura 2. Lipoma intradural, médula trabada y seno dérmico comunicante (RMN, T₁)

dad y/o mal perforante. La RMN es incruenta y presenta una magnífica resolución de contraste en el diagnóstico del disrafismo espinal. Aunque algunos autores recomiendan la ecografía en el screening en la infancia del disrafismo espinal, no tiene la misma resolución que la RMN; además si una ecografía muestra algún signo de disrafismo espinal, será necesaria la RMN para precisar sus características y extensión⁽⁵⁾.

Queremos llamar la atención sobre la importancia de tener presente que cualquier alteración cutánea de las mencionadas, localizada en la línea media lumbosacra, es indicación de un examen neurológico cuidadoso así como de la realización de una RMN. Es fundamental el reconocimiento de esta entidad en edades precoces de la vida.

Bibliografía

- 1 Hamm H. Faun tail nevus. *Hautartz* 1992;**43**:235-236
- 2 Thursfield WRR, Aitken Ross A. Faun tail (sacral hirsuties) and diastematomyelia. *Br J Dermatol* 1961;**73**:328-336.
- 3 Tavafoghi V, Ghandchi A, Hambrick GW Jr, Udverhely GB. Cutaneous signs of spinal dysraphism. Report of a patient with a tail-like lipoma and review of 200 cases in the literature. *Arch Dermatol* 1978;**114**:573-577.
- 4 García García JJ, Araujo Pérez JM, Costa Clara J, Lafuente Millán J, Pou Fernández J. Senos dérmicos comunicantes con el sistema nervioso central. Revisión de 20 años de nuestra casuística. *An Esp Pediatr* 1995;**43**:395-398.
- 5 Kuharik MA, Edwards MK, Grossmann CB. Magnetic resonance evaluation of pediatric spinal dysraphism. *Pediatr Neurosci* 1985-86;**12**:213-8.