



Medicina de Familia. SEMERGEN



<http://www.elsevier.es/semergen>

424/2066 - ¡LESIÓN CUTÁNEA: SIGNO DE DISRAFISMO!

L. Cotillas García¹, T. Centeno Robles², J. Gutiérrez Miguel³ y S. Ortiz Seco³

¹Pediatra. Centro de Salud Huerta del Rey. Valladolid. ²Pediatra. Centro de Salud Circunvalación. Valladolid.

³Médico Residente de Medicina Familiar y Comunitaria. Centro de Salud Huerta del Rey. Valladolid.

Resumen

Descripción del caso: Lactante de 13 días derivado desde clínica privada a nuestra consulta por lesión cutánea a nivel lumbar. Embarazo normal, parto eutócico. Amniocentesis a las 41 semanas por quiste en plexo coroideo que desapareció. Ante la sospecha de malformación medulovertebral derivamos a neurología pediátrica.

Exploración y pruebas complementarias: Lesión en línea media dorsal a nivel lumbosacro, con costra melicérica sobre zona hipoplásica y deprimida, con vello alrededor. Movilidad de extremidades inferiores y reflejos osteotendinosos normales, dorsiflexión y flexión plantar normales, pies bien posicionados. Ecografía espinal: trayecto fistuloso que comunica con el saco tecal y cono medular ensanchado en su porción final. Resonancia magnética nuclear (RMN) a los 7 meses de edad: defecto de cierre de arcos posteriores en L5 que se extiende a sacro, con médula descendida y anclado sobre un lipoma en cara posterior a nivel de L4, con continuidad del tejido graso a plano subcutáneo.

Orientación diagnóstica: Disrafismo espinal oculto (DEO).

Diagnóstico diferencial: Espina bífida oculta. Seno dérmico. Diastematomielia.

Comentario final: Tras confirmación radiológica el paciente es intervenido quirúrgicamente con 32 meses de edad, presentando una evolución favorable y un desarrollo normal. En el DEO se produce una fusión incompleta del tubo neural, donde la lesión se encuentra cubierta por piel sin observarse exposición del tejido nervioso. Existen alteraciones cutáneas asociadas a DEO siendo en muchos casos la única manifestación inicial de malformaciones vertebromedulares, El cuadro clínico puede presentarse al nacer, pero la mayor parte desarrolla sus síntomas y signos neurológicos en las dos primeras décadas de la vida. La RMN es de elección para el estudio del DEO y en cuanto al tratamiento, es la cirugía, debiéndose realizar antes de que aparezcan síntomas neurológicos. Por ello, resulta fundamental reconocer estas alteraciones en la línea media del neuroeje como indicadores de potencial disrafismo espinal oculto facilitando su diagnóstico precoz y en consecuencia la posibilidad de intervenciones quirúrgicas precoces que eviten el desarrollo de complicaciones y secuelas neurológicas.

Bibliografía

1. Budke Neukamp M. El disrafismo espinal oculto. *Pediatr Integral*. 2014;XVIII(10):729-38.
2. García-Alix Pérez A, De Lucas Laguna R, Quero Jiménez J. La piel como expresión de alteraciones neurológicas en el recién nacido. *An Pediatr (Barc)*. 2005;62(6):548-63.

Palabras clave: Disrafismo. Hipoplasia cutis.