

Cola humana: lesión rara con disrafismo espinal oculto

K. Oliveira, A.L. Leite, A. Pinho de Sousa, A. Vinhas da Silva

Centro Hospitalar de Vila Nova de Gaia/Espinho (Portugal)

RESUMEN

Los apéndices cutáneos caudales, también denominados colas humanas, pueden ser clasificados en colas verdaderas y pseudocolas. Las colas humanas verdaderas son entidades clínicas raras. Los autores presentan el caso de un recién nacido varón con un apéndice móvil localizado en la línea media en la región sacra revestido por piel, sin otras alteraciones en la exploración física. La resonancia magnética de la columna lumbosacra reveló disrafismo espinal oculto, con médula anclada y lipoma intradural. Sospecha de agenesia renal izquierda en la semana 32 de gestación, que se confirmó en la evaluación postnatal. Se realizó resección quirúrgica del apéndice y el informe histopatológico demostró tratarse de cola verdadera. Mantiene seguimiento clínico, sin déficits neurológicos aparentes. La presencia de apéndices cutáneos se asocia con frecuencia a disrafismo espinal oculto. El papel del pediatra es excluir la existencia de un disrafismo espinal oculto ante un marcador cutáneo sospechoso para así prevenir las lesiones neurológicas irreversibles originadas por la médula anclada que está asociada en la mayoría de los casos.

PALABRAS CLAVE: Apéndices; Colas; Disrafismo; Médula anclada; Lipoma.

HUMAN TAIL: RARE LESION WITH OCCULT SPINAL DYSRAPHISM

ABSTRACT

Human tails can be classified as either true tails or pseudotails. True human tails are rare clinical entities. We describe a newborn with a midline sacral cutaneous appendage. Magnetic resonance imaging of the lumbosacral area revealed occult spinal dysraphism with tethered cord and intradural lipoma. Prenatal diagnosis of left renal agenesis was confirmed on postnatal evaluation. Surgical excision of the appendage was performed and histopathological examination demonstrated a true tail. The child recovered uneventfully and has been asymptomatic for 3

Correspondencia: Dra. Karina Oliveira. Rua da Guarda, 1850, Bloco 8, 2º Dto, 4415-475 Grijó- Vila Nova de Gaia, Portugal
E-mail: karina.valente.oliveira@gmail.com

Trabajo presentado en el 62º Congreso de la Sociedad Española de Pediatría, en la forma de Póster

Recibido: Junio 2014

Aceptado: Septiembre 2014

years. Dorsal cutaneous appendages are a marker of underlying occult spinal dysraphism and requires detailed neuroimaging investigation in order to prevent irreversible neurological damaged.

KEY WORDS: Appendages; Tails; Dysraphism; Tethered cord; Lipoma.

INTRODUCCIÓN

Las colas humanas verdaderas son entidades clínicas raras y representan un vestigio persistente de una estructura embrionaria. La presencia de estos apéndices cutáneos se asocia con frecuencia a disrafismo espinal oculto y a otras malformaciones, por lo que debe ser realizado un abordaje multidisciplinar por Pediatría, Neuropediatría y Neurocirugía.

CASO CLÍNICO

Se presenta el caso de un recién nacido a término, varón, madre sana, embarazo controlado, embarazada suplementada con ácido fólico. Sospecha de agenesia renal izquierda en la semana 32 de gestación. Sin historia familiar de enfermedad neurológica o de lesiones cutáneas similares, sin otros antecedentes patológicos. En la exploración física se observó un apéndice móvil localizado en la línea media de la región sacra revestido por piel, con aproximadamente 8 cm de longitud y 1 cm de diámetro mayor (Fig. 1), movimientos activos de los miembros inferiores, con reflejo de prensión plantar bilateral y reflejos osteotendinosos de los miembros inferiores simétricos, sin otras alteraciones en el examen físico. Se realizó resonancia magnética de la columna lumbosacra que reveló disrafismo espinal oculto, con posición baja de la médula espinal (médula anclada), que se extiende hasta S2, nivel donde se encuentra adyacente a una masa intrarraquídea e hiperintensa que corresponde a un lipoma intradural que, distalmente a S2, ocupa prácticamente todo el canal sacro (Fig. 2 y 3). Fue confirmada la agenesia renal izquierda en ecografía postnatal y DMSA. Ecografía



Figura 1. Apéndice sacro en RN, 8 cm de longitud y 1 cm de diámetro mayor.

abdominal y ecocardiograma sin alteraciones. Se realizó resección quirúrgica del apéndice y el informe histopatológico demostró una cola verdadera, formada por una epidermis fina envolviendo tejido graso con vasos y nervios. Se mantiene seguimiento clínico en la consulta de Neuropediatría cada 3 meses, en las consultas de Neurocirugía y Nefrología cada 6 meses y control radiológico anual con resonancia magnética. Actualmente, con 3,5 años de edad, el niño presenta adecuado desarrollo pondoestatural, del perímetro cefálico y psicomotor, control de esfínteres diurno y nocturno desde los 3 años de edad, evacuaciones diarias, y en la exploración física, no hay deformidad de los pies, ni escoliosis, la fuerza muscular está conservada y los reflejos osteotendinosos están presentes y son simétricos.

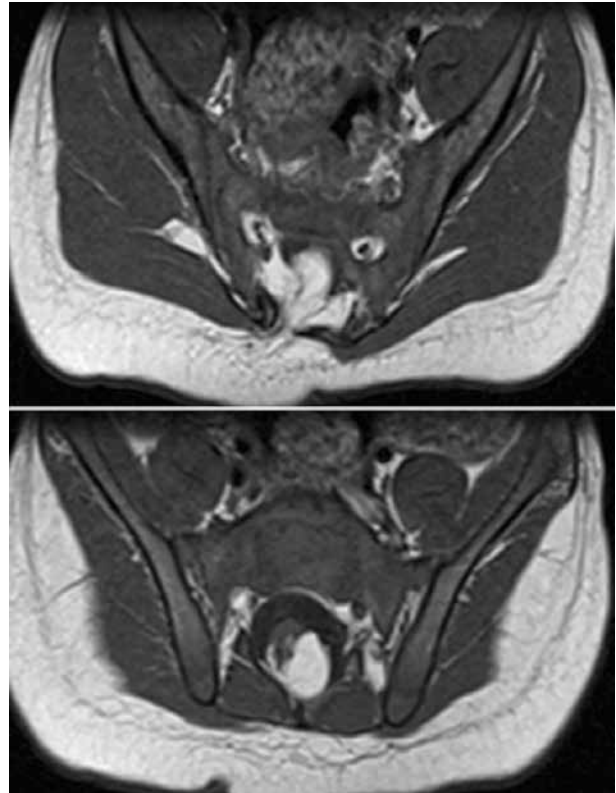


Figura 2. Resonancia magnética de la columna lumbosacra (corte transversal en T1). Disrafismo espinal y médula anclada adyacente a lipoma intradural.

COMENTARIOS

La piel y el sistema nervioso derivan ambos del ectodermo; esta asociación embriológica explica la razón por la cual diversas lesiones cutáneas frecuentemente se asocian a disra-

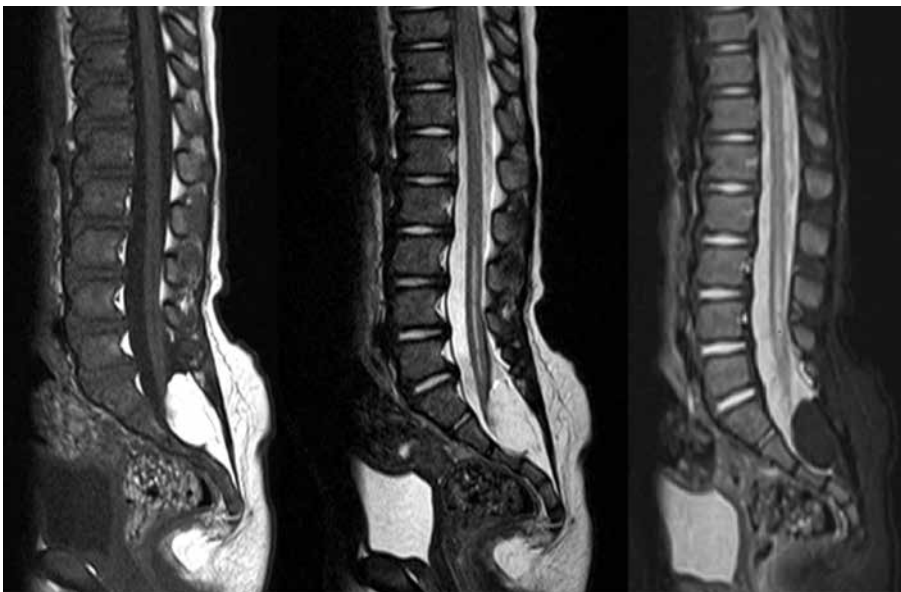


Figura 3. Resonancia magnética de la columna lumbosacra (plano sagital en T1, T2 y TIR). Disrafismo espinal y médula anclada adyacente a lipoma intradural.

fismo espinal oculto (DEO), por lo que se llaman marcadores cutáneos. La mayoría de estas lesiones se encuentran alrededor de la línea media y en la región lumbosacra y pueden ser la única alteración, especialmente en el recién nacido, que nos indique que puede existir un DEO. Los apéndices lumbosacros están entre las lesiones cutáneas asociadas con el DEO⁽¹⁻³⁾.

Los apéndices lumbosacros, también denominados colas humanas, normalmente son de pequeño tamaño⁽³⁾ y se asocian con disrafismo espinal en un 60%, con lipoma en un 30% y con médula anclada en un 26%⁽²⁾. No se encontraron casos descritos en la literatura asociados a agenesia renal, probablemente por el origen embriológico distinto. Las colas humanas pueden ser clasificadas en colas verdaderas y pseudo-colas^(1,3). Clínicamente estas lesiones son indistinguibles entre sí y es importante distinguir las dado que tienen tratamiento y pronóstico diferentes⁽⁴⁾. La cola humana verdadera es una entidad clínica rara (menos de una centena de casos descritos en la literatura); representa un vestigio persistente de una estructura embrionaria existente entre la 4ª y la 8ª semana de gestación⁽³⁾ y está compuesta por un núcleo central con tejido graso maduro y tejido conjuntivo, vasos sanguíneos pequeños, haces de fibras musculares y fibras nerviosas, con capacidad de movimiento espontáneo o reflejo^(1,5). La pseudo-cola se considera un hamartoma, compuesto por tejido graso y, ocasionalmente, por cartílago⁽¹⁾.

El DEO comprende una serie de malformaciones preferentemente de la médula espinal caudal, a veces coexistentes entre sí, la mayoría de ellas asociadas a médula anclada, siendo esta la responsable de gran parte de la clínica del DEO. Entre las malformaciones incluidas en el DEO está el lipoma espinal^(1-3,6). Se desconoce la incidencia real del DEO en la población normal⁽³⁾. En lo que respecta a la prevalencia, se observa un predominio en el sexo femenino de 2/1 respecto al masculino^(1,3).

La médula anclada es un término tanto clínico como de neuroimagen que implica la fijación mecánica del tejido neural medular, que impide el ascenso normal del mismo hasta la que sería su posición definitiva en D12-L1 a lo largo del crecimiento^(3,6). El síndrome de la médula anclada, o síndrome neuro-uro-ortopédico, refleja la disfunción de la médula espinal terminal. Los signos y síntomas pueden estar presentes desde el nacimiento o pueden no desarrollarse hasta más tarde en la vida cuando el crecimiento diferencial entre la columna ósea y la médula espinal ocasiona la tracción de la médula espinal y de las raíces nerviosas terminales con la consiguiente disfunción neurológica que, por lo general, es lenta, progresiva e irreversible^(1-3,6).

Hasta un 30% de los casos de lipoma espinal son asintomáticos en el momento de la evaluación inicial y más de

la mitad de los mismos seguirán siéndolo a lo largo de la infancia⁽⁶⁾.

El paciente con un marcador cutáneo anormal debe ser evaluado en su contexto general en busca de otras malformaciones⁽¹⁾. Ante la sospecha de DEO, la imagen por resonancia magnética es la técnica de elección, pues define con exactitud la anatomía y situación del cono medular y la anomalía disráfica, además de que descarta otro tipo de patología, a veces acompañante al DEO. La ecografía es un estudio a veces suficiente para descartar malformación raquimedular en el neonato y en el lactante menor de 6 meses, revelando la situación del cono medular, así como masas quísticas o heterogéneas dentro del canal, pero su menor resolución anatómica y espacial, que puede ser de importancia en aquellos casos que requieran cirugía, con respecto a la RM es su principal desventaja^(1,3,6).

Después de la resección quirúrgica del apéndice, se recomienda un examen histopatológico completo de la pieza para excluir crecimiento teratomatoso u otras neoplasias⁽⁷⁾.

El abordaje del lipoma espinal es fuente de mucha controversia. La mayoría de los cirujanos recomienda vigilancia clínica estrecha de los niños asintomáticos o con síntomas estables, reservando la intervención de desanclaje de la médula espinal solo para los niños con síntomas nuevos o con sintomatología progresiva⁽⁶⁾.

El papel del pediatra es excluir la existencia de un DEO ante un marcador cutáneo sospechoso para así prevenir las lesiones neurológicas irreversibles originadas por la médula anclada.

BIBLIOGRAFÍA

1. Pérez-Cotapos ML, Uribe P, Kramer D, García C. Marcadores cutáneos congénitos de patología del sistema nervioso central. *Rev Chil Pediatr.* 1999; 70: 367-75.
2. García-Alix A, de Lucas R, Quero J. La piel como expresión de alteraciones neurológicas en el recién nacido. *An Pediatr.* 2005; 62: 548-63.
3. Cordobés F, Budke M. El disrafismo espinal oculto. *Pediatr Integral.* 2010; 14: 811-21.
4. Singh DK, Kumar B, Sinha V, Bagaria H. The human tail: rare lesion with occult spinal dysraphism. A case report. *J Pediatr Surg.* 2008; 43:E41-3.
5. Cai C, Shi O, Shen C. Surgical treatment of a patient with human tail and multiple abnormalities of the spinal cord and column. *Adv Orthop.* 2011; 2011: 153797. doi: 10.4061/2011/153797. Epub 2010 Oct 18.
6. Thompson D. Spinal dysraphic anomalies: classification, presentation and management. *Paediatr Child Health.* 2010; 20: 397-403.
7. Alashari M, Torakawa J. True tail in a new born. *Pediatr Dermatol.* 1995; 12: 263-6.