

Importancia del hoyuelo sacro: marcador cutáneo de disrafismo espinal cerrado

B. Monteagudo¹, M. Cabanillas¹, E. León-Muiños², R. Romarís², D. González-Vilas¹, P. Martínez-Rodríguez¹
¹Servicio de Dermatología. ²Servicio de Pediatría. Hospital Arquitecto Marcide. Área Sanitaria de Ferrol. SERGAS. Ferrol (A Coruña)

Title: Importance of the sacral dimple: cutaneous marker of occult spinal dysraphism

Sr. Director:

El término «disrafismo espinal» (DE) se refiere a las anomalías congénitas caracterizadas por un cierre incompleto de las estructuras dorsales de la línea media (elementos neurales, óseos o mesenquimales)¹. Engloba desde malformaciones con el tejido neural expuesto (DE abierto) hasta otras más sutiles o imperceptibles cubiertas por piel (DE cerrado [DEC] u «oculto»). Debido a que la piel y el sistema nervioso comparten un origen ectodérmico, son habituales las anomalías combinadas de ambos tejidos².

Ya que es habitual la ausencia de expresión clínica neurológica durante el periodo neonatal, muchas veces sólo se sospecha un DEC por la presencia de lesiones cutáneas paraespinales. Reconocer estos marcadores posibilita la detección precoz y, en algunos casos, una intervención neuroquirúrgica que evite el desarrollo de complicaciones y secuelas neurológicas³. Un 43-95% de los pacientes con DEC, en comparación con el 3% del total de neonatos (excluyendo los hoyuelos simples), presentan un marcador cutáneo. Aunque se han realizado pocos estudios prospectivos, se estima que el 3-8% de los pacientes con estigmas cutáneos tienen un DEC. Las lesiones cutáneas que alertan sobre un posible DEC suelen localizarse sobre o cerca de la línea media en la región lumbosacra⁴. No todas ellas tienen el mismo riesgo (tabla 1)⁵⁻⁷. La combinación de varios marcadores cutáneos y la asociación a malformaciones

TABLA 1	Lesiones cutáneas asociadas a disrafismo espinal			
	Índice de sospecha alto		Índice de sospecha bajo	
Lesión	Características	Lesión	Características	
Hipertricosis «cola de fauno»	«Mechón» de pelo largo, áspero o sedoso en forma de V	Telangiectasia	Algunos casos pueden ser hemangiomas en una fase precoz o en regresión	
Hoyuelos atípicos	Depresión >0,5 cm de tamaño o profundidad y a más de 2,5 cm del margen anal en neonatos	Malformación capilar (mancha en vino de Oporto)	Con frecuencia se encuentra junto con otros estigmas cutáneos. Síndrome de Cobb: malformaciones vasculares dermatómicas con malformación arteriovenosa en el segmento de la médula espinal correspondiente	
Acrocordones ^a Seudocolas ^b Colas verdaderas ^c	^a Tumor pediculado y blando. Puede asociarse a un hoyuelo o un seno dermoide ^b Protrusión caudal debida a una prolongación vertebral o a elementos hamartomatosos ^c Apéndice rudimentario persistente con una zona central de tejido graso maduro, músculo, vasos sanguíneos y nervios	Hiperpigmentación	Con frecuencia se presenta junto con otras lesiones cutáneas	
Lipomas	Masa subcutánea blanda y mal delimitada. Causan asimetría del pliegue interglúteo	Nevos melanocíticos congénitos	Se ha descrito disrafismo espinal en pacientes con melanosis neurocutánea	
Hemangiomas	Suelen ser grandes (>4 cm), y con frecuencia ulcerados. Abarcan la línea media. Pueden asociarse a otros marcadores cutáneos	Hoyuelos sacros típicos	Depresión <0,5 cm de tamaño y profundidad, y a menos de 2,5 cm del margen anal en neonatos	
Aplasia cutánea o cicatriz	Úlcera, cicatriz o ausencia o atrofia cutánea	Otros	Teratomas, neurofibromas plexiformes, nevo anémico o «mancha salmón»	
Quieste o seno dermoide	Quieste, no pulsátil, del color de la piel o azulado. Puede presentar un hoyuelo muy profundo que puede conectar con el conducto raquídeo	Desviación del pliegue interglúteo como defecto aislado	Cuando no está causada por una masa subyacente	



Figura 1. Hoyuelo simple en el pliegue interglúteo



Figura 2. Dos marcadores cutáneos asociados: hoyuelo sacro y acrocordón

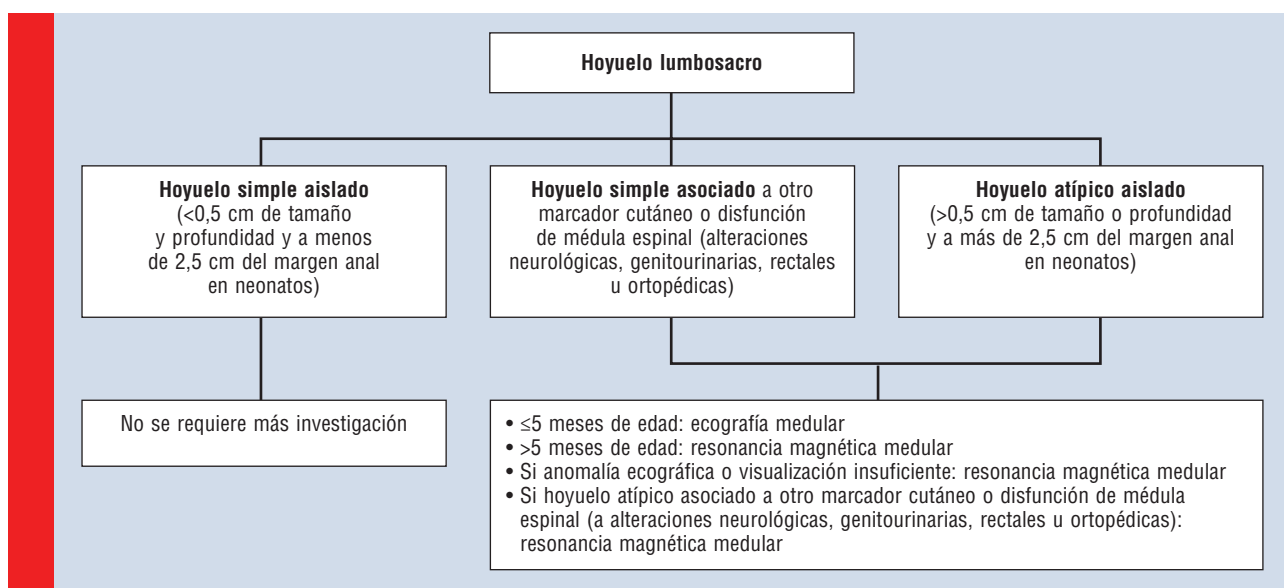


Figura 3. Enfoque en los pacientes con hoyuelo lumbosacro

urogenitales o anorrectales incrementan la posibilidad de tener una DEC⁸⁻¹⁰.

Los hoyuelos lumbosacros se pueden dividir en dos grandes grupos:

- Hoyuelos simples, coccygeos o sacros de reducido tamaño, que consisten en depresiones pequeñas (menores de 5 mm de diámetro), localizadas en el pliegue interglúteo y a menos de 2,5 cm del borde superior del ano (figura 1). Son los más frecuentes, aparecen en el 4,3% de los niños sanos. Aunque algunos autores los incluyen dentro de los marcadores de riesgo bajo de DE, la mayoría los considera una variante de la normalidad.

- Hoyuelos atípicos o sacros grandes. Son hoyuelos de más de 0,5 cm de profundidad (no se aprecia el fondo) o de tamaño, localizados encima del pliegue interglúteo o a 2,5 cm o más del borde superior anal. Suelen acompañarse de otros marcadores cutáneos (figura 2). Se considera un estigma cutáneo de riesgo alto o intermedio de DE. Los hoyuelos más profundos pueden ser senos dérmicos que se comunican con el conducto raquídeo; por ello, durante la exploración no se debe introducir una sonda en su interior^{8,10-13}.

Los hoyuelos lumbosacros se deben evaluar mediante una exploración física exhaustiva y una anamnesis completa, especialmente en los niños mayores. Debe preguntarse por los an-

tecedentes familiares de DE y los antecedentes personales de meningitis, infecciones urinarias de repetición, incontinencia urinaria o fecal, debilidad o dolor en los miembros inferiores, dolor de espalda y alteraciones en la marcha. Se deben descartar otras malformaciones congénitas, deformidades del pie y escoliosis. Hay que explorar la región anogenital y las extremidades (cambios tróficos, fuerza, sensibilidad, simetría, tono y reflejos osteotendinosos). Deben palparse las vértebras para localizar defectos o anomalías. Es necesario examinar cuidadosamente el pliegue interglúteo para detectar pequeños acrocordones o senos; éste debe ser recto y los glúteos simétricos. Un pliegue desviado sugiere una masa subyacente, como un lipoma o un meningocele^{6,7,11}.

En los hoyuelos atípicos o cualquier hoyuelo asociado a otro marcador cutáneo, o en un paciente con alteraciones neurológicas, genitourinarias, rectales u ortopédicas, está indicado realizar una evaluación radiológica para descartar un DEC (figura 3)^{7,8,10,14}. La técnica más sensible es la resonancia magnética (RM), que es de elección en los niños mayores de 5 meses. En los lactantes menores de 5 meses, dado que las vértebras no están completamente osificadas, se puede utilizar la ecografía, ya que es una prueba rápida, no requiere sedación ni anestesia general y es relativamente barata. En manos expertas, permite una visualización suficiente de la médula y del canal espinal para excluir un DE en la mayoría de los pacientes y una buena correlación con los hallazgos de la RM. La RM puede aportar cierta información adicional, y se realiza de forma preoperatoria si se detectan anomalías en la ecografía (para definir mejor cualquier hallazgo), o para confirmar un estudio negativo cuando la visualización ecográfica de las estructuras medulares no resulta óptima. Está contraindicada la extirpación de un hoyuelo por razones estéticas hasta que se excluya la existencia de una anomalía subyacente¹⁵⁻²⁰.

Bibliografía

- Sardana K, Gupta R, Garg VK, Mishra D, Mishra P, Grover C, et al. A prospective study of cutaneous manifestations of spinal dysraphism from India. *Pediatr Dermatol*. 2009; 26: 688-695.
- Bordel Gómez MT. Diastematomielia: una forma de disrafia espinal. *An Pediatr (Barc)*. 2006; 64: 485-488.
- García-Álix 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: 548-563.
- Williams H. Spinal sinuses, dimples, pits and patches: what lies beneath? *Arch Dis Child Pract Ed*. 2006; 91: ep75-80.
- Drolet BA. Cutaneous signs of neural tube dysraphism. *Pediatr Clin North Am*. 2000; 47: 813-823.
- Brand MC. Examination of the newborn with closed spinal dysraphism (III). *Adv Neonatal Care*. 2007; 7: 30-40.
- Kos L, Drolet BA. Developmental abnormalities. En: Eichenfield LF, Frieden IJ, Esterly NB, eds. *Neonatal dermatology*, 2.ª ed. Filadelfia: Saunders Elsevier, 2008; 113-130.
- Guggisberg D, Hadj-Rabia S, Viney C, Bodemer C, Brunelle F, Zerah M, et al. Skin markers of occult spinal dysraphism in children. A review of 54 cases. *Arch Dermatol*. 2004; 140: 1.109-1.115.
- Senayli A, Sezer E, Sezer T, Senayli Y, Koseoglu D, Filiz N, et al. Coexistence of sacral dimple, solitary collagenoma and mid-dorsal hypertrichosis in a child with occult spinal dysraphism. *Br J Dermatol*. 2007; 156: 1.065-1.066.
- Robinson AJ, Russell S, Rimmer S. The value of ultrasonic examination of the lumbar spine in infants with specific reference to cutaneous markers of occult spinal dysraphism. *Clin Radiol*. 2005; 60: 72-77.
- Pereda Carrasco C, Jordá Cuevas E. Hoyuelos cutáneos congénitos (II). *Piel*. 2008; 23: 74-80.
- Schenk JP, Herweh C, Günther P, Rohrschneider W, Zieger B, Tröger J. Imaging of congenital anomalies and variations of the caudal spine and back in neonates and small infants. *Eur J Radiol*. 2006; 58: 3-14.
- Sasani M, Asghari B, Asghari Y, Afsharian R. Correlation of cutaneous lesions with clinical radiological and urodynamic findings in the prognosis of underlying spinal dysraphism disorders. *Pediatr Neurosurg*. 2008; 44: 360-370.
- Antaya R, Schaffer JV. Anomalías del desarrollo. En: Bologna JL, Jorizzo JL, Rapini RP, eds. *Dermatología*, 1.ª ed. Madrid: Elsevier España, S.A., 2004; 915-931.
- Medina LS, Crone K, Kuntz KM. Newborns with suspected occult spinal dysraphism: a cost-effectiveness analysis of diagnostic strategies. *Pediatrics*. 2001; 108: e101.
- Dalmáu-Arias J, Baselga-Torres E, Roé-Crespo E, Peramiqel-Fonollosa L, Badosa J, Montserrat E, et al. Estudio mediante ecografía espinal de marcadores cutáneos lumbosacros de bajo riesgo. *Piel*. 2006; 21: 67-71.
- Ben-Sira L, Ponger P, Miller E, Beni-Adani L, Constantini S. Low-risk lumbar skin stigmata in infants: the role of ultrasound screening. *J Pediatr*. 2009; 155: 864-869.
- Selden NR. Spinal dysraphism: hidden meanings and cutaneous markers. *Pediatr Neurosurg*. 2008; 44: 371-372.
- Sneineh AK, Gabos PG, Keller MS, Bowen JR. Ultrasonography of the spine in neonates and young infants with a sacral skin dimple. *J Pediatr Orthop*. 2002; 22: 761-762.
- Henriques JG, Pianetti G, Henriques KS, Costa P, Gusmao S. Minor skin lesions as markers occult spinal dysraphisms: prospective study. *Surg Neurol*. 2005; 63 Supl 1: 8-12.