

Tumoración paravertebral lumbar en el recién nacido: nevus lipomatoso congénito

V. Alonso Arroyo, M. Castro Rey, A. Pino Vázquez, M.S. González Fuente

Hospital Clínico Universitario de Valladolid.

RESUMEN

Introducción. Las lesiones en la piel de los recién nacidos situadas en la proximidad de la región lumbosacra deben estudiarse, ya que, en ocasiones son la primera manifestación de un disrafismo espinal oculto.

Caso clínico. Recién nacido sin antecedentes prenatales de interés. En su primer día de vida se observa una lesión nodular de un centímetro de diámetro situada en la región paravertebral derecha a nivel lumbar con una mancha vascular envolviendo la base de la lesión. Examen neurológico normal. Se realiza una ecografía de partes blandas donde no se evidencia continuidad con el canal medular lumbar. Seis meses más tarde debido al crecimiento progresivo de la lesión se decide su resección. La anatomía patológica confirma su diagnóstico: nevus de Hoffmann-Zurhelle.

Comentarios. El nevus de Hoffmann-Zurhelle es una lesión cutánea hamartomatosa infrecuente en los recién nacidos. El tratamiento es siempre quirúrgico para evitar posibles complicaciones relacionadas con su crecimiento.

PALABRAS CLAVE: Recién nacido; Espina bífida oculta; Lipoma.

LUMBAR PARAVERTEBRAL TUMOR IN A NEWBORN: CONGENITAL LIPOMATOUS NEVUS

ABSTRACT

Introduction. Skin lesions in close proximity to the lumbosacral region should be assessed in newborns, since they may be the first sign of hidden spinal dysraphism.

Clinical case. We present the case of a newborn without significant prenatal history. On the first day of life, a 1 cm diameter nodular lesion was found at the lumbar level of the right paravertebral region, with a vascular stain surrounding the base of the lesion. Neurological examination was normal. A soft tissue ultrasonography was carried out. It showed no continuity with the lumbar spinal canal. As a result of the lesion in-

creasingly growing, resection was decided upon six months later. Pathological examination confirmed diagnosis – Hoffmann-Zurhelle nevus.

Discussion. Hoffmann-Zurhelle nevus is an infrequent cutaneous hamartomatous lesion in newborns. Treatment is always surgical in order to avoid potential growth-related complications.

KEY WORDS: Newborn; Hidden spina bifida; Lipoma.

INTRODUCCIÓN

El término disrafismo espinal engloba todas aquellas malformaciones que se ocasionan como consecuencia de una alteración en el proceso de desarrollo y/o cierre del tubo neural. Se denominan disrafias ocultas cuando estas alteraciones se encuentran cubiertas por piel, lo que impide observar la exposición directa del tejido nervioso y por lo tanto retrasa su diagnóstico⁽¹⁾.

Existen distintas alteraciones cutáneas que se han descrito asociadas a la presencia del disrafismo espinal oculto (aplasia cutis, hoyuelo dérmico, nevus conectivos, lesiones discrómicas, hipertrichosis localizadas, neurofibromas, nevus melanocíticos, lipomas, lesiones vasculares...), por lo que el observarlas en la práctica clínica nos obliga a realizar pruebas complementarias que nos confirmen o descarten la presencia de posibles malformaciones de la columna vertebral subyacentes⁽²⁾.

CASO CLÍNICO

Presentamos el caso de un recién nacido a término de 39 semanas de edad gestacional, sin antecedentes obstétricos de interés salvo el hallazgo de una agenesia renal izquierda en las ecografías prenatales. A la exploración física en la planta de maternidad se evidencia la presencia de un apéndice cutáneo paravertebral lumbar derecho, con una lesión vascular en su base (Fig. 1). Se realiza una ecografía abdominal donde se confirma la ausencia del riñón izquierdo y una ecografía de partes blandas de la región lumbosacra sin signos de disrafia espinal con cordón medular visible con raíces de cola de caba-

DOI: 10.54847/cp.2022.03.10

Correspondencia: Dra. Verónica Alonso Arroyo.

E-mail: alonso.veronika@gmail.es

Este trabajo ha sido presentado en el Congreso Nacional de Pediatría 2019, Burgos.

Recibido: Diciembre 2020

Aceptado: Abril 2021



Figura 1. Apéndice cutáneo sobre lesión vascular en recién nacido de 24 horas de vida.



Figura 2. Lesión poliposa de 4 cm de diámetro a los 6 meses de vida.

llo y saco tecal compatible con la normalidad. Se confirma la ausencia de alteraciones del canal espinal mediante resonancia magnética nuclear lumbosacra. El recién nacido es dado de alta a domicilio con seguimiento posterior en consultas externas de Cirugía Pediátrica.

Durante el seguimiento, existe un crecimiento progresivo de la lesión hasta un máximo de 4 cm de diámetro (Fig. 2) con desarrollo neurológico del paciente dentro de la normalidad.

A los 6 meses debido al crecimiento de la malformación se decide realizar resección quirúrgica. El resultado de la anatomía patológica de la muestra nos desvela la presencia de un pólipo cutáneo revestido por epidermis ondulada con ligera acantopapilomatosis y eje conectivo constituido por lóbulos de tejido adiposo maduro, vascularizados, compatible con un nevus lipomatoso cutáneo superficial o nevus de Hoffman-Zurhelle (Fig. 3). La evolución postoperatoria fue satisfactoria, con ausencia de sobreinfección de la herida quirúrgica y una buena cicatrización de la zona.

COMENTARIOS

El nevus lipomatoso cutáneo superficial o nevus de Hoffman-Zurhelle es una entidad rara⁽³⁾. El primer caso fue descrito en el año 1921 por Hoffman y Zurhelle, de quien recibe su nombre⁽⁴⁾. En el momento actual existen muy pocos casos descritos en la literatura en neonatos, ya que la mayoría suelen aparecer a lo largo de la vida, generalmente entre la segunda y la tercera década. Existe un cierto predominio de mujeres frente a varones, de los casos descritos. La etiología es desconocida, sin evidencia de ningún componente hereditario⁽⁵⁾. Se cree que su aparición se debe fundamentalmente a una degeneración del tejido conjuntivo con un posterior acúmulo de adipocitos en el lugar afecto⁽⁶⁾. A nivel clínico la lesión principal consiste en una malformación hamartomatoso névica. Esta puede tener aspecto papuloso, tuberoso

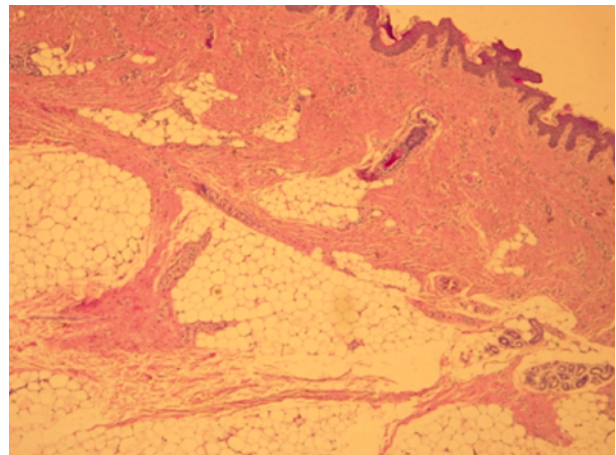


Figura 3. Infiltrados de tejido adiposo a nivel de la dermis.

o nodular⁽⁷⁾. Suele ser de consistencia blanda y la coloración de la piel no suele presentar alteraciones. Esta lesión puede presentarse de manera aislada o en grupos formando verdaderas placas. En ocasiones más raras se ha descrito una forma de pápulas agrupadas en una misma región con distribución similar a la de un herpes zoster⁽⁸⁾. La localización más habitual es a nivel glúteo, seguido de la cintura pélvica y de la parte proximal de ambos miembros superiores, pudiendo encontrarse en cualquier parte del cuerpo. El crecimiento de dichas lesiones es progresivo sin producir otra sintomatología asociada. El diagnóstico del cuadro es anatomopatológico, por lo que se produce tras la resección y estudio de la lesión. La característica histológica principal es la presencia de tejido adiposo bien diferenciado a nivel de la dermis, distribuido de manera irregular y sin llegar a conectar con la grasa subcutánea. En ocasiones puede observarse un infiltrado inflamatorio a expensas de mononucleares y mastocitos a nivel perivascular⁽⁹⁾. Entre los diagnósticos diferenciales del cuadro se encuentran los apéndices lumbosacros, también denominados colas humanas y clasificados por diversos autores como cola verdadera (remanente distal de la cola embrionaria) y

pseudocola sacra (tejido adiposo, tejido conectivo, músculo estriado, vasos, nervios y piel)⁽¹⁰⁾. Otros diagnósticos a descartar son: la eversion sacrococcígea, los lipomas, fibrolipomas, nevus sebáceos y la lipoblastomatosis⁽¹¹⁾. Es importante destacar que la asociación de manchas café con leche debe hacernos descartar una neurofibromatosis segmentaria⁽¹²⁾. En cuanto al tratamiento, se considera de elección la resección quirúrgica de las lesiones, en caso de crecimiento excesivo que pueda ocasionar problemas secundarios del mismo, localizaciones que condicionen problemas estéticos o en caso de duda diagnóstica. En ocasiones debido a la extensión de la lesión suele ser necesaria la reparación del defecto mediante injertos o colgajos cutáneos⁽¹³⁾. Tras su extirpación quirúrgica no suelen recidivar, aunque existe algún caso aislado descrito en la literatura⁽¹⁴⁾. En cuanto al pronóstico es bueno, siendo excepcional su malignización⁽¹⁵⁾.

BIBLIOGRAFÍA

- Kriss VM, Kriss TC, Desai NS, Warf BC. Occult spinal dysraphism in the infant. *Clin Pediatr*. 1995; 34: 650-4.
- García-Alix Pérez A, de Lucas Laguna R, Quero Jiménez J. La piel como expresión de alteraciones neurológicas en el recién nacido. *An Pediatr*. 2005; 62: 584-630.
- Álvarez JG, Ortiz PL, De la Mano D, Cornejo P, Rodríguez JL, Iglesias L. Nevo lipomatoso cutáneo superficial (Hoffman-Zurhelle). Cinco nuevos casos y revisión de la literatura española. *Actas Dermosifiliogr*. 1999; 90: 21-5.
- Hoffmann E, Zurhelle E. Über einen naevus lipomatodes cutaneous superficialis der linken glutaalgegend. *Arch Derm Syph*. 1921; 130: 327-33.
- Bergonse FN, Cymbalista NC, Nico MMS, Santi CG, Golcman B, Golcman R, et al. Giant nevus lipomatosus cutaneus superficialis: case report and review of the literature. *J Dermatol*. 2000; 27: 16-9.
- Lane J, Clarck E, Marzec T. Nevus lipomatosus cutaneus superficialis. *Pediatr Dermatol*. 2003; 20: 313-4.
- Moreno Racionero F, Aguado de Benito A, Cáceres Marzal M, Rodríguez Sanz B. Inspección visual para el diagnóstico de nevus lipomatosus cutaneus superficialis. *Atención Primaria Práctica*. 2020; 2: 6.
- Park HJ, Park CJ, Yi JY, Kim TY, Kim CW. Nevus lipomatosus superficialis on the face. *Int J Dermatol*. 1997; 36: 435-7.
- Ferrándiz C, Ribera M, Galofré E, Catalá I, Ferrer I. Nevus lipomatoso cutáneo superficial (Hoffmann-Zurhelle). Estudio ultraestructural. *Piel*. 1988; 3: 305-8.
- Bilateral segmental neurofibromatosis: A case report and review. *Int J Dermatol*. 2001; 40: 409-12.
- Brasanac D, Boricic I. Giant nevus lipomatosus superficialis with multiple folliculosebaceous cystic hamartomas and dermoid cysts. *J Eur Acad Dermatol Venereol*. 2005; 19: 84-6.
- Daib A, Saadi C, Rabiaa Ben Abdallah R, Barguelli M, Hellal Y, Trabelsi F, et al. A rare case of lumbosacroccygeal mass in newborn: a human tail. *J Surg Case Rep*. 2020; 2020(11): rjaa426.
- Wilkinson CC, Boylan AJ. Proposed caudal appendage classification system; spinal cord tethering associated with sacrococcygeal eversion. *Childs Nerv Syst*. 2017; 33(1): 69-89.
- Wilson-Jones E, Marks R, Pougsehirun D. Naevus superficialis lipomatosus: A clinicopathological report of twenty cases. *Br J Dermatol*. 1975; 93: 121-32.
- Medell-Gago M, Guerra-Guerrab T, González-Pérez O, Concepción-Quiñones L. Nevo lipomatoso cutáneo superficial. Comunicación de 4 casos incluyendo una presentación inusual asociada a lipoma gigante y lipomatosis difusa. *Rev Esp Patol*. 2018; 51: 37-43.