

Bibliografía

1. Gonul M, Gul U. Detection of contact hypersensitivity to corticosteroids in allergic contact dermatitis patients who do not respond to topical corticosteroids. *Contact Dermatitis*. 2005;53:67-70.
2. Keegel T, Saunders H, Milne R, Sajjachareonpong P, Fletcher A, Nixon R. Topical corticosteroid allergy in an urban Australian centre. *Contact Dermatitis*. 2004;50:6-14.
3. Pratt MD, Belsito DV, DeLeo VA, Fowler JF Jr, Fransway AF, Maibach HI, et al. North American Contact Dermatitis Group patch-results, 2001-2002 study period. *Dermatitis*. 2004;15:176-83.
4. Lauerma A. Screening for corticosteroid contact sensitivity. *Contact Dermatitis*. 1991;24:123-30.
5. García-Bravo B, Conde-Salazar L, de la Cuadra J, Fernández-Redondo V, Fernández-Vozmediano JM, Guimaraens D, et al. Estudio epidemiológico de la dermatitis alérgica de contacto en España. *Actas Dermosifiliogr*. 2004;95:14-24.
6. Davis MDP, El-Azhary RA, Farmer SA. Result of patch testing to a corticosteroid series: a retrospective review of 1,188 patients during 6 years at Mayo Clinic. *J Am Acad Dermatol*. 2007;56:921-7.
7. Isaksson M. Corticosteroids. *Dermatol Ther*. 2004;17:314-20.
8. Coopman S, Degreef H, Dooms-Goossens A. Identification of cross-reaction patterns in allergic contact dermatitis from topical corticosteroids. *Br J Dermatol*. 1989;121:27-43.
9. Smradova V, Dastychova E. Polyvalent contact allergy to corticosteroids: a report of two cases. *JEADV*. 2001;15:350-3.
10. Chew AL, Maibach HI. Multiple corticosteroid orally elicited allergic contact dermatitis in a patient with multiple topical corticosteroid allergic contact dermatitis. *Cutis*. 2000;65:307-11.

Neurofibromatosis tipo 1 y malformación de Arnold-Chiari

D. Santos-García^a, M. Cabanillas^b, I. Suárez-Dono^c, B. Monteagudo^b, R. de la Fuente-Fernández^a y Ó. Suárez-Amor^b

^aSección de Neurología. ^bSección de Dermatología. ^cServicio de Radiodiagnóstico. Complejo Hospitalario Arquitecto Marcide-Novoa Santos. Ferrol. La Coruña. España.

Sr. Director:

La neurofibromatosis tipo 1 (NF-1) o enfermedad de von Recklinghausen constituye el síndrome neurocutáneo más frecuente, y está caracterizado por la aparición de diversos estigmas cutáneos, manifestaciones neurológicas, y susceptibilidad aumentada al desarrollo de tumores¹. Aunque se asocia frecuentemente a una gran variedad de dis-

plasias del sistema nervioso central (SNC), la asociación con la malformación de Arnold-Chiari tipo I es inusual.

Una mujer de 60 años, con antecedentes de hipertensión arterial, hernia de hiato y anemia ferropénica, acude a nuestra consulta por presentar desde hace años lesiones en el cuello con molestias locales al roce. A la exploración dermatológica se objetivaron múltiples fibromas blandos en la región cervical, pero incidentalmente también se evidenció un gran número de máculas hiperpigmentadas de color marrón claro homogéneo y bordes definidos, principalmente en el tronco, aunque también en la raíz de los miembros, siendo 9 de ellas mayores de 15 mm de diámetro, así como máculas hipercrómicas de tamaño comprendido entre 2-10 mm, agrupadas, en ambas axilas, clínicamente compatibles con lentigos simples (signo de Crowe). Refería presentar dichas lesiones desde el nacimiento, y también que su padre tenía manchas de características similares. En relación con dichos hallazgos la paciente fue diagnosticada de NF-1 y remitida a los servicios de Neurología y Oftalmología para descartar afectación del SNC y del nervio óptico. La exploración oftalmológica resultó normal, sin evidencia de nódulos de Lisch. La paciente no presentaba sintomatología neurológica alguna y la exploración neurológica mostró una hiperreflexia muscular generalizada simétrica sin ninguna otra alteración. Se realizó una resonancia magnética (RM) cerebral que puso de manifiesto una herniación de las amígdalas cerebelosas en el canal cervical superior, por debajo del nivel del agujero occipital (fig. 1) compatible

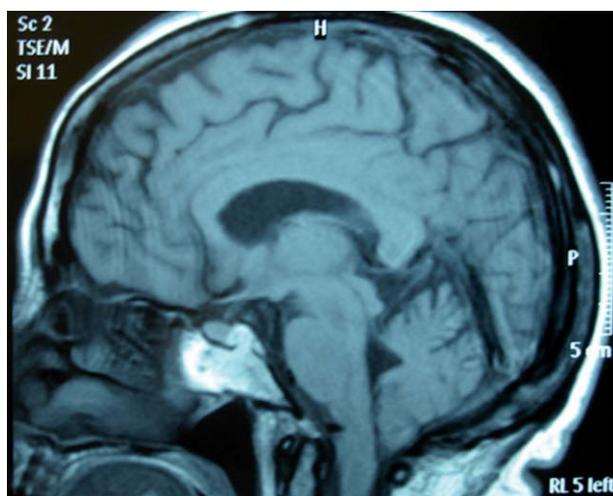


Figura 1. Estudio sagital de resonancia magnética nuclear craneal: la secuencia T₁ muestra herniación de las amígdalas cerebelosas en el canal cervical superior por debajo del nivel del agujero occipital, compatible con malformación de Arnold-Chiari tipo I.

con una malformación de Arnold-Chiari tipo I. Se realizó igualmente un estudio analítico, una ecografía abdominal y una serie ósea que resultaron normales. Dado que la malformación de Chiari tipo I resultó ser un hallazgo casual, y que la paciente no presentaba ninguna sintomatología, no precisó ningún tratamiento.

Se han descrito múltiples alteraciones neurológicas en relación con la NF-1, incluyendo macrocefalia, displasia esfenoidal unilateral, glioma del quiasma o nervio óptico, diencefalo o tronco cerebral, meningiomas, schwannomas de nervios craneales, neurofibromas plexiformes o intraespinales, hamartomas, estenosis del acueducto de Silvio, heterotopias y lesiones hiperintensas en RM-T₂ en ganglios basales, cápsula interna y cerebelo². Por otra parte, también se han descrito malformaciones o displasias vasculares, algunas en relación con otros síndromes neurocutáneos, como el de Sturge-Weber³.

En cambio, la asociación de malformación de Chiari tipo 1 y NF-1 es poco frecuente^{1,2,4-10}. El caso descrito corresponde al de una paciente con NF-1 que presenta una malformación de Arnold-Chiari tipo 1 asintomática diagnosticada como hallazgo casual al realizar un estudio de RM cerebral. El diagnóstico de NF-1 fue realizado en relación con los criterios vigentes¹¹. Aunque la malformación de Chiari tipo 1 suele asociarse a otras anomalías como impresión basilar, occipitalización del atlas, escoliosis o espina bífida, en nuestro caso la paciente únicamente presentaba herniación de las amígdalas cerebelosas y de la parte media del lóbulo inferior del cerebelo en el canal cervical.

La tabla 1 muestra los diferentes casos descritos en la literatura de Chiari tipo 1 asociada a NF-1. La prevalencia de la malformación de Chiari tipo 1 es de 1/3.700² y de la NF-1 1/4.500-6.700¹¹, por lo que la probabilidad de tener ambas entidades de forma casual es ciertamente muy baja (1:16.650.000-24.790.000)². Sin embargo, hay que considerar que la malformación de Chiari tipo 1 puede cursar de forma asintomática y encontrarse como un hallazgo casual en las pruebas de neuroimagen, como en el caso descrito, por lo que probablemente la realización de un estudio de RM cráneo-cervical de forma rutinaria a todo paciente con NF-1, aun en ausencia de síntomas o signos de enfermedad neurológica, evidenciaría una mayor frecuencia de asociación. En este sentido, Tubbs et al¹² demostraron que hasta el 8,6% de los pacientes con NF-1 (17 de una serie de 198 pacientes) presentaba una malformación de Arnold-Chiari tipo 1 asintomática.

La observación frecuente de lesiones que afectan al SNC en pacientes con NF-1, incluyendo espina bífida, hidrocefalia, meningocele, etc., así como la presencia también frecuente de lesiones óseas como escoliosis, macrocefalia o displasia esfenoidal, sugiere que realmente su asociación es algo más que casual. La mutación génica (17q11.2) que acontece en la NF-1 facilita la proliferación anormal de tejidos y la consiguiente aparición de displasias

Tabla 1. Casos o series de casos recogidos en la literatura de malformación de Arnold Chiari tipo I asociada a neurofibromatosis tipo 1

Autores	Año	Casos	Sintomatología
Herrero A et al ¹⁰	2007	Mujer de 23 años	Cefalea
Hara H y Arakawa H ¹	2005	Mujer de 29 años	Trastorno de la marcha, alteraciones sensitivas y urinarias
Tubbs RS et al ¹²	2004	Serie 198 casos Chiari I	Un 8,6% de los casos con NF-1 asintomática
Chakravarty A et al ⁹	2002	Mujer de 22 años	Glioma de nervio óptico, escoliosis, siringomielia
Guistini S et al ⁸	2002	Dos casos	Asintomático (caso 1) e hidrocefalia (caso 2)
Batissela PA et al ²	1996	Varón de 11 años	Cefalea
Dooley J et al ⁷	1993	Varón de 16 años	Asintomático
Tominga T et al ⁶	1991	Un caso	Cefalea, hidrocefalia
Afifi AK et al ⁵	1988	Dos casos	Hidrocefalia (ambos)
Parkinson D y Hay R ⁴	1986	Un caso	Rinorrea, fístula

ectodérmicas, mesodérmicas y diversos tumores. La patogenia de la malformación de Chiari tipo 1 parece radicar en la hipoplasia de la fosa posterior, con la subsecuente herniación del cerebelo a través del foramen magnum. Es posible en este contexto que exista una disgenesia neuroaxial congénita como posible mecanismo patogénico común entre ambas entidades¹³.

En resumen, y en vista de lo comentado, pensamos que probablemente debería considerarse la malformación de Chiari tipo 1 como una de las displasias del SNC a descartar en todo paciente con NF-1, haciendo recomendable, en nuestra opinión, la realización de un estudio de RM craneal en todo paciente con NF-1.

Correspondencia:
Miguel Cabanillas González.
Sección de Dermatología.
Hospital Básico de la Defensa.
Complejo Hospitalario Arquitecto Marcide-Novoa Santos.
Ctra. San Pedro-Catabois, s/n.
15405 Ferrol. La Coruña. España.
micabanillas@gmail.com

Conflicto de intereses

Declaramos no tener ningún conflicto de intereses.

Bibliografía

1. Hara H, Arakawa H. Coexistence of neurofibromatosis type 1 and Chiari type I malformation: an unusual association. *J Dermatol.* 2005;32:34-7.
2. Battisella PA, Perilongo G, Carollo C. Neurofibromatosis type 1 and type I Chiari malformation: an unusual association. *Child's Nerv Syst.* 1996;12:336-8.
3. Rodríguez-Bujaldón AL, Vázquez-Bayo C, Jiménez-Puya RJ, Moreno-Giménez JC. Sturge-Weber y neurofibromatosis tipo 1 ¿una asociación fortuita? *Actas Dermosifiliogr.* 2008;99:313-4.
4. Parkinson D, Hay R. Neurofibromatosis. *Surg Neurol.* 1986; 25:109-13.
5. Afifi AK, Dolan KD, Van Gilder JC, Fincham RW. Ventriculomegaly in neurofibromatosis-1-association with Chiari type I malformation. *Neurofibromatosis.* 1988;1:299-305.
6. Tominga T, Koshu K, Ogawa A, Yoshimoto T. Transoral decompression evaluated by cinemode magnetic resonance imaging: a case of basilar impression accompanied by Chiari malformation. *Neurosurgery.* 1991;28:883-5.
7. Dooley J, Vaughan D, Riding M, Camfield P. The association of Chiari type I malformation and neurofibromatosis type 1. *Clin Pediatr.* 1993;8:32-9.
8. Guistini S, Richetta A, Divona L, Faiola R, Trasimeni G, Pezza M, et al. Neurofibromatosis type 1 and Arnold-Chiari malformation. *J Eur Dermatol Venereol.* 2002;16:180-1.
9. Chakravarty A, Bhargava A, Nandy S. A patient with optic pathway glioma, scoliosis, Chiari type I malformation and syringomyelia: is it Neurofibromatosis type 1? *Neurol India.* 2002;50:520-1.
10. Herrero Valverde A, Moiron Simoes R, Mera Campillo J, Palma T. Headache in patient with neurofibromatosis type 1. *Neurologia.* 2007;22:11-914.
11. National Institutes of Health Consensus Development Conference (1988). Neurofibromatosis Conference statement. *Arch Neurol.* 1988;45:575-8.
12. Tubbs RS, Rutledge SL, Konsentka A, Bartolucci AA, Oakes WJ. Chiari type I malformation and neurofibromatosis type 1. *Pediatr Neurol.* 2004;30:278-80.
13. Hudson SM, Clark D, Compston DAS, Harper PS. A genetic study of von Recklinghausen neurofibromatosis in South East Wales: Prevalence, fitness, mutation rate and effect of parental transmission on severity. *J Med Genet.* 1989;26:704-11.

Nevus del folículo piloso: aportación de un caso y revisión de la literatura

C. Serra-Guillén^a, V. Traves^b, B. Echeverría^a y A. Martorell^a

^aServicio de Dermatología. ^bServicio de Anatomía Patológica. Instituto Valenciano de Oncología. Valencia. España.

Sr. Director:

El nevus del folículo piloso es un hamartoma muy infrecuente que suele presentarse de forma congénita o en los



Figura 1. Imagen clínica de la lesión. Placa de aspecto aterciopelado en el párpado inferior del ojo derecho.

primeros años de vida como una pápula, placa o un nódulo en la cara¹⁻⁶.

Presentamos el caso de una paciente de 16 años de edad, sin antecedentes personales de interés, que consultó por una lesión localizada en el párpado inferior del ojo derecho que estaba presente desde el nacimiento. Se trataba de una placa de 1 cm x 0,5 cm aproximadamente, mal delimitada, homogénea, sin orificios ni comedones en su superficie, de color de piel normal y de aspecto aterciopelado (fig. 1). La lesión era asintomática y su evolución había sido siempre estable, sin cambios bruscos en su tamaño, forma o aspecto. Se practicó un *punch*-biopsia de 4 mm en el centro de la lesión, donde se pudo observar una neoplasia de diferenciación folicular. Se realizaron cortes seriados de toda la biopsia y en todos ellos se observó una proliferación de folículos pilosos maduros en similar estadio de diferenciación, localizados en zonas altas de la dermis reticular, inmersos en un estroma densamente celular (fig. 2). La vaina de tejido conectivo de todos los folículos presentaba un llamativo engrosamiento fibroso (fig. 3). No se encontró en toda la muestra nin-